

Mardi 24.7.2018
Hôpital cantonal de Genève

Perles et paradoxes

Pr. J.P.Janssens/ Dr F.Lador

D'abord l'histoire d'une avocate endormie...

Née en 1942, divorcée, mère de 2 enfants, Hépatite C traitée en 1995 en rémission, Traumatisme cranio-cérébral à 26 ans avec perte de connaissance, dépendances multiples (héroïne, cocaïne, cannabis) jusqu'en 1988 puis rechute brève en 1995 ; tabagisme à 20 UPA. Présente des traits phobiques, attaques de paniques, état dépressivo-anxieux.

Suit un traitement substitutif par Méthadone, puis Subutex (buprénorphine) et Ritaline, en alternance avec Modasomil (300 mg/j), et Anafranil (150 mg/j).

Consulte dès 2004 pour somnolence diurne et céphalées matinales (traitées par Ibuprofène).

Dort min. 15-16 hrs/j. N'entend pas ses enfants quand ils rentrent à midi, s'endort dans le bus.

Polysomnographie en 2005 montre syndrome d'apnées du sommeil purement central (IAH 80/hr) sous 20 mg de Temgesic.

Hospitalisée en février 2006 pour bilan étiologique, elle ressort avec une ventilation à 2 niveaux de pression (Bipap : IPAP 11cmH₂O ; EPAP : 4cmH₂O ; FR : 14/min).

Cliniquement mince (BMI 24 kg/m²), examen neurologique normal, bilan cardio normal, gazométrie normale.

La Buprénorphine est remplacée progressivement par la Ritaline et un traitement substitutif de Nicotine.

Polygraphie de contrôle excellente, mais pas de bénéfice subjectif ...L'hypersomnie persiste...et décide d'arrêter l'assistance respiratoire qui ne lui apporte aucun bénéfice.

Une IRM cérébrale de la tête et du cou est effectuée et montre une protrusion de l'amygdale cérébelleuse dans le trou occipital ce qui signe une malformation d'Arnold-Chiari de type I et une petite syringomyélie au niveau médullaire.



Les avis neurochirurgicaux sont réservés...Préfèrent tenter dans un 1^{er} temps le sevrage des opiacés...Mais finalement en juillet 2008 une décompression ostéo-durale C0-C2 avec ablation de l'arc postérieur de C1 est effectuée.

Amélioration marquée de l'hypersomnie, dort 7-8 hrs/nuît. Encore sous Temgesic 2 mg/j + Tranxilium 10mg le soir...

A repris le tabac à 1 paqu./jr

En 2009 : consult. Neuro-chir pour douleurs neurogènes avec dysesthésies de l'hémicorps droit probablement liées à l'intervention.

En 2010 : une polysomnographie montre un IAH 10/hrs

En 2012 : une polysomnographie montre un IAH 32/hrs et une disparition des st. II-IV du sommeil lent profond.

En 2013 les résultats du test à l'endormissement sont normaux et l'IAH : 4/hrs, donc normaux...

En 2016 : Sous des doses plus élevées de Buprénorphine (4-16 mg/jr) + Tranxilium(10 mg/jr) + Anafranil (40 mg/j), l'IAH 55.9/hr, donc de nouveau moins bon...

On remarquera ci dessous la détérioration de la situation en fonction des doses de buprénorphine, avec en particulier l'hypercapnie, signant une hypoventilation alvéolaire...

PSG	2010	2013	2016
Buprenorphine (mg/jr)	10	2.8	4 - 16?
SpO ₂ moy %			92%
IAH/heure	9.9	3.6	54.6
% Stade I	5.8	4.7	4.8
% Stade 2	71.4	64.7	86.5
% Stade 3-4	6.2	13.2	4.1
% REM	16.6	17.4	4.7
Efficacité du sommeil	90.5	73%	95.6
Index PLM	1.1	0.0	7.0
PtcCO ₂ moy (mmHg)	57	50	58.5

Une nouvelle imagerie et avis neurochirurgical ne montre pas d'indication à une ré-intervention.... elle est remise sous ventilation assistée (Bipap), avec la conviction que ce sont les psychotropes les principaux responsables de cet état de fait.

On retiendra qu'il s'agit d'un syndrome d'apnées-hypopnées centrales en relation avec les doses de buprénorphine .

Que l'hypersomnie majeure a été partiellement corrigée par une décompression chirurgicale d'une malformation d'Arnold-Chiari I, mais que l'impact sur les apnées/hypopnées semble directement lié aux doses d'opiacés.

On sait que dans les malformations d'Arnold Chiari il peut y avoir une atteinte isolée de la commande ventilatoire avec somnolence et 72% de SAS.

Probablement il y a eu un effet cumulé des 2 pathologies.

On retiendra aussi qu'à dose équianalgésiques la buprénorphine est plus déprimeur sur la commande ventilatoire que la morphine.

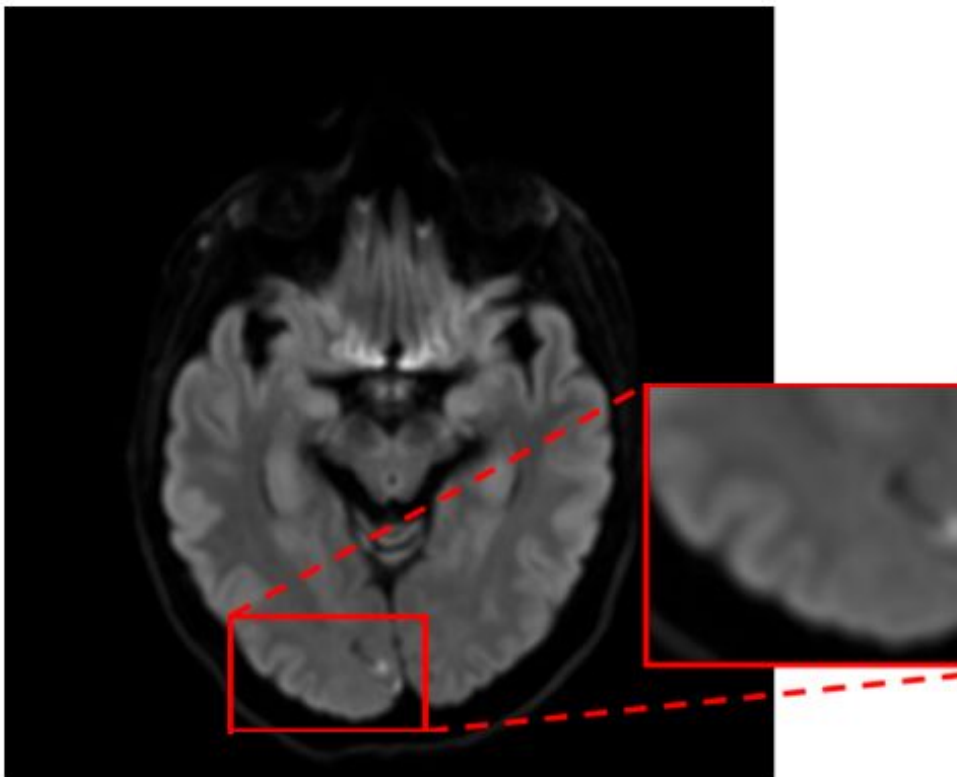
Message :

- Un train peut en cacher un autre
- Les traitements substitutifs de dépendance aux opiacés sont souvent responsables d'apnées centrales
- Un bilan d'apnées du sommeil central doit toujours comprendre en plus de l'évaluation cardiologique, de l'échocardiographie, un examen clinique neurologique et une imagerie (IRM) avec visualisation de la charnière occipito-cervicale...



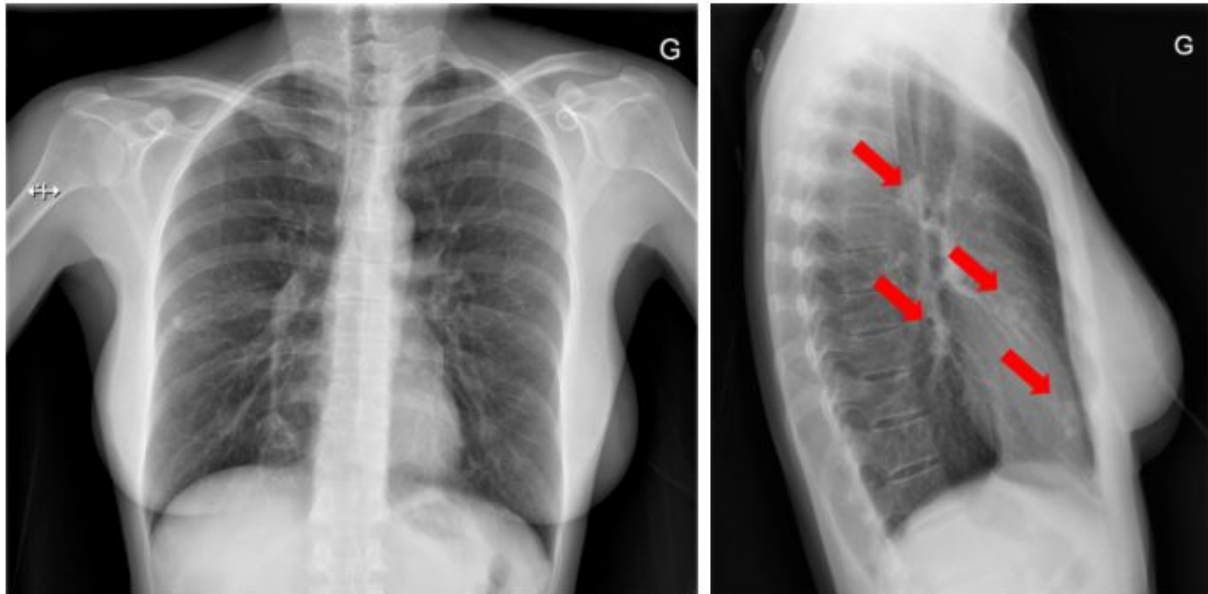
Ensuite, l'histoire d'une patiente de 51 ans, Maman depuis 18 mois, ancienne tabagique, qui ressent un malaise alors qu'elle fait des courses, sous forme de vertige transitoire, hémisyndrome sensitif gauche, et paresthésies facio-brachio-crurales gauches...

L'IRM met en évidence un AVC ischémique occipital droit sur occlusion de l'artère cérébrale postérieure qui va être thrombolysé avec succès avec régression des symptômes...

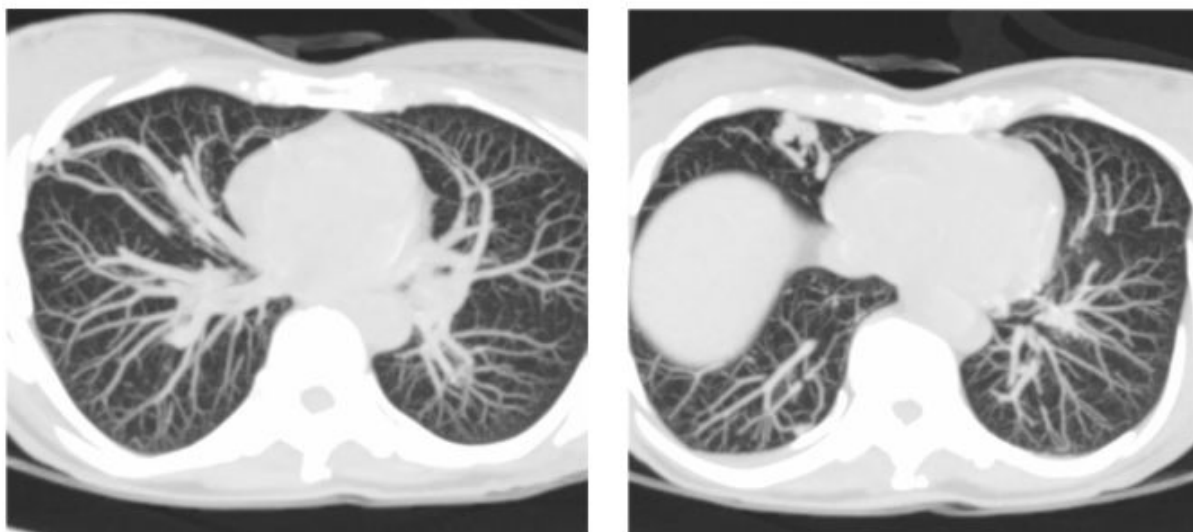


Un échodoppler transcrânien est effectué à la recherche de passage de microbulles au Valsalva, signant un shunt D-G très important.

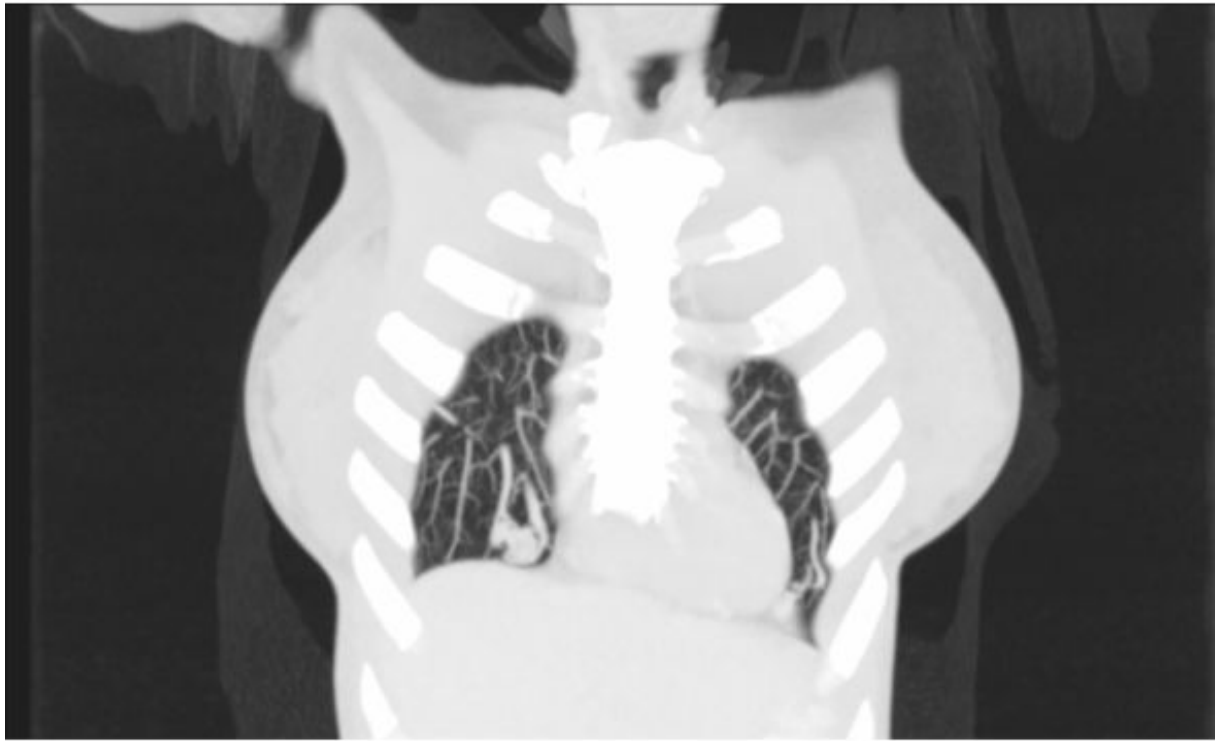
La Rx du thorax est parfaitement **pas** normale...avec de multiples lésions nodulaires visibles essentiellement sur le profil.



Le CT montre des malformations vasculaires, avec des structures anévrysmales...

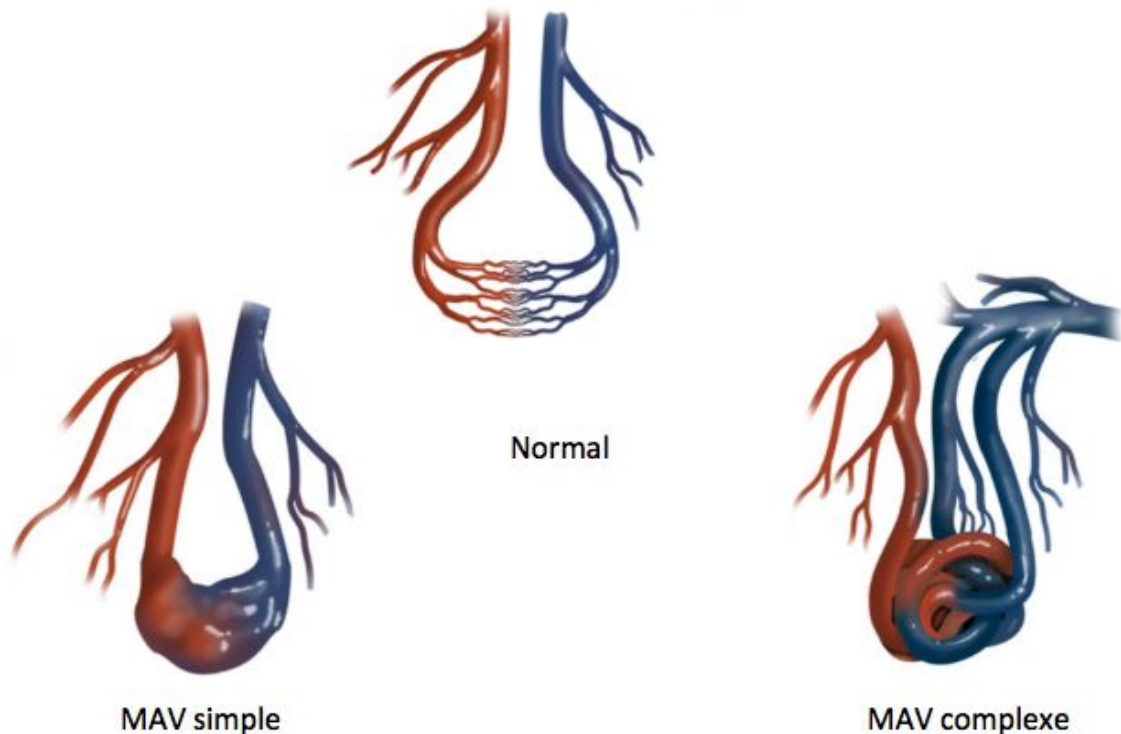


Et sur cette image on voit même le s vaisseaux afférents et efférents avec l'anévrysme au milieu...



Il s'agit donc de malformation artério-veineuses pulmonaires qui peuvent être simples ou complexes...

Malformations artério-veineuses (MAV) pulmonaires



Le 1^{er} diagnostic suspecté est la maladie de Rendu-Osler-Weber...dont le diagnostic est clinique avec les critères de Curaçao : 2 critères=maladie probable, 3 critères=diagnostic posé.

Critères de Curaçao

Epistaxis	Epistaxis spontanées, récidivantes et anémiantes
Télangiectasies	Multiplés et localisées à des sites caractéristiques : visage, lèvres, langue, doigts, etc.
Lésions viscérales	Télangiectasies gastro-intestinales (avec ou sans hémorragie) MAV pulmonaire, hépatique, cérébrale et/ou spinale
Histoire familiale	Au moins un parent du premier degré présentant les critères de la maladie

C'est une maladie rare, associée à une mutation dans la voie du TGF-beta....dans 90% des cas.

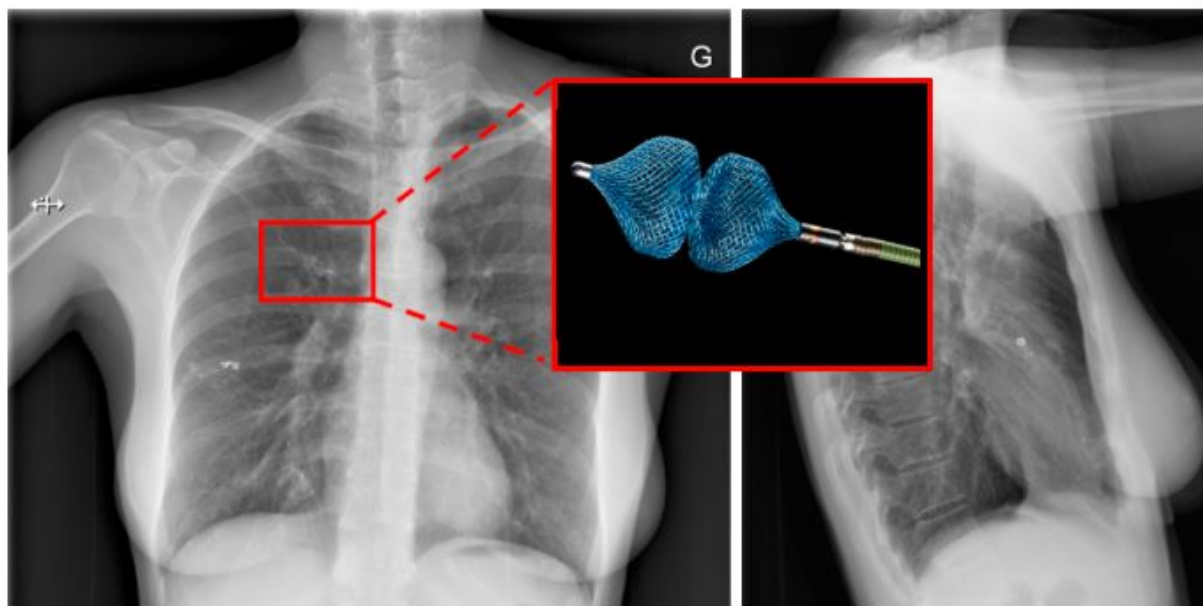
Il peut y avoir en plus des malformations vasculaires hépatiques et cérébrales...

Les complications liées aux MAV pulmonaires peuvent être :

- des Infections (abcès cérébraux)
- des AVC
- une Hypoxémie (shunt D-G)
- des Hémoptysies (rupture du sac anévrysmal)
- Une insuffisance cardiaque à haut débit

On peut choisir d'emboliser les MAV qui ont plus de 3mm, au moyen d'un dispositif intravasculaire : Amplatzer...qui va permettre de générer la thrombose à l'intérieur de la lésion.

La patiente a reçu sur les 2 poumons un total de 7 Amplatzer.



La suite de la prise en charge comprend...

Pas de traitement curatif

Prévention et traitement des épistaxis

Détection des MAV et traitement le cas échéant

Correction de l'anémie

traitement de la source de spoliation si possible
fer et transfusion de CE

Traitements médicamenteux plus spécifiques

bevacizumab (Avastin®) = anti-VEGF

Surveillance clinique et radiologique

Consultation de génétique médicale

Alerte de prise en charge DPI

Déclaration maladie rare

La patiente sera revue 6 mois après traitement, pour refaire un CT pulmonaire et en particulier rechercher l'apparition d'une hypertension artérielle pulmonaire...

Vu que ce colloque a été donné en pleine canicule...l'orateur nous livre la recette du « Blue Hawaii »...



- 4 mesures de [rhum blanc](#)
- 2 mesures de [curaçao bleu](#)
- 4 mesures de [lait de coco](#)
- 8 mesures de [jus d'ananas](#)
- [Frapper](#) les ingrédients dans un [shaker](#) avec des [glaçons](#)
- Servir dans un [verre tulipe](#), avec des glaçons ou de la [glace pilée](#)
- Décoration : morceau d'[ananas](#), tranche de [citron vert](#), [cerise confite](#)

A votre santé....

(si tous les colloques étaient comme ça ce serait cool...indépendamment du Blue Hawaii !)

Compte-rendu du Dr Eric Bierens de Haan
ericbdh@bluewin.ch

transmis par le laboratoire MGD
colloque@labomgd.ch