SYNDROME DE MARFAN ET APPARENTÉS

Sommaire

SYNDROME DE MARFAN ET APPARENTÉS

1 Accouchement
2 Activité physique
3 Allaitement
4 Anesthésie
5 Antiagrégants et anticoagulants
6 AVC
7 Chirurgie orthopédique
8 Coloscopie
9 Décollement de rétine
10 Dissection aortique
11 Dissection artérielle périphérique
12 Embolie pulmonaire
13 Fibroscopie
14 Glaucome
15 Grossesse
16 Hémopéritoine spontané
17 Infiltrations
18 Médicaments contre indiqués
19 Odontologie
20 Pneumothorax
21 Soins contre-indiqués
22 Syndrome coronarien aigu
23 Urgences abdominales

Syndrome de Marfan et apparentés

ACCOUCHEMENT

Le risque de dissection aortique est augmenté au cours de la grossesse, de l'accouchement et en post-partum.

CE QUI EST RECOMMANDÉ

- Evaluer le risque de dissection aortique avant l'accouchement par le diamètre aortique :
  < 40mm : accouchement par voie basse.
  40-45 mm : au cas par cas (contacter le centre de référence et/ou compétence).
  > 45 mm : accouchement par césarienne.
- Accouchement programmé en limitant la durée du 3° trimestre, période de risque maximal.
- Accoucher dans une maternité de niveau 3.
- Accoucher dans un centre disposant d'un service de chirurgie cardiaque.
- Si accouchement par voie basse, il convient de limiter la durée du travail (ventouses...).
- Traitement par bétabloquants pendant toute la grossesse et en post-partum ce qui contre-indique l'allaitement.
- Surveillance des diamètres aortiques par une échographie dans le 1er mois post partum.
- Aucune contre-indication particulière à la Bromocriptine (Parlodel) chez les patientes atteintes d'un syndrome de Marfan ou apparenté.

CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Faire une péridurale sans contrôler l'état du rachis (scoliose, spondylolisthésis, ectasie durale).
- Arrêter le traitement par bétabloquants.
- Prescrire des béta-stimulants.

Pour en savoir plus : http://www.marfan.fr/
http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2008-07/pnds_marfan_web.pdf

ACTIVITÉ PHYSIQUE

Les sports peuvent être dangereux s'ils s'accompagnent d'une augmentation importante de la pression artérielle ou d'un risque de choc notamment oculaire.

CE QUI EST RECOMMANDÉ

- Des sports d'endurance type natation, marche, course, vélo sans esprit de compétition.
- L'activité physique devrait être ajustée par le cardiologue au statut aortique (profil évolutif, diamètre), aussi bien chez l'enfant que l'adulte.

CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Des efforts brusques, isométriques, tels que haltérophilie, football, basket, handball, tennis.
- S'exposer à des risques de traumatisme qui favoriseraient l'ectopie du cristallin.
- De la compétition.

Pour en savoir plus : http://www.marfan.fr/
http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2008-07/pnds_marfan_web.pdf

ALLAITEMENT

Le risque de dissection aortique est augmenté au cours de la grossesse, de l'accouchement et en post-partum. Le traitement par Beta-bloquant doit être continué après l'accouchement : **Allaitement contre-indiqué.**

CE QUI EST RECOMMANDÉ

- Traitement par bétabloquants pendant toute la grossesse et en post-partum ce qui contre-indique l'allaitement.
- Surveillance des diamètres aortiques par une échographie dans le 1er mois post partum.
- Aucune contre-indication particulière à la Bromocriptine (Parlodel) chez les patientes atteintes d'un syndrome de Marfan ou apparenté.

CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Ne pas arrêter le traitement ni diminuer les doses de bétabloquants dans le but de permettre l'allaitement.
- Ne pas changer de traitement bétabloquant dans le but de permettre l'allaitement.

Pour en savoir plus : http://www.marfan.fr/
http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2008-07/pnds_marfan_web.pdf

ANESTHÉSIE

L'anesthésie ne pose pas de problème particulier, en dehors d'une interaction avec le traitement bétabloquant ou anticoagulants le cas échéant.

CE QUI EST RECOMMANDÉ

- Pas de spécificité liée à la prise en charge d'un patient atteint d'un syndrome de Marfan.

CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Exposer le patient à des à-coups tensionnels.

Pour en savoir plus : http://www.marfan.fr/
http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2008-07/pnds_marfan_web.pdf

ANTI-AGRÉGANTS ET ANTICOAGULANTS

Il n'y a pas de spécificité à la prescription des anti-agrégants et anticoagulants chez les patients atteints d'un syndrome de Marfan.

CE QUI EST RECOMMANDÉ

- Indications et contre-indications des traitements antiagrégants plaquettaires et anticoagulants identiques chez les patients Marfan et **non Marfan.**

CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Modifier la prescription des antiagrégants ou des anticoagulants du fait du diagnostic de syndrome de Marfan.

Pour en savoir plus : http://www.marfan.fr/
http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2008-07/pnds_marfan_web.pdf

ACCIDENT VASCULAIRE CÉRÉBRAL

Il faut éliminer une dissection aortique avec extension aux troncs supra-aortiques. Sinon, pas de spécificité de la prise en charge.

CE QUI EST RECOMMANDÉ

- Eliminer de principe une dissection aortique.
- Indications et traitements identiques chez les patients Marfan et les non Marfan.

CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Arrêter le traitement par bétabloquants.
- Retarder la prise en charge du fait du diagnostic de syndrome de Marfan.

Pour en savoir plus : http://www.marfan.fr/
http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2008-07/pnds_marfan_web.pdf

CHIRURGIE ORTHOPÉDIQUE

CE QUI EST RECOMMANDÉ

- Pas de spécificité liée à la prise en charge d'un patient atteint d'un syndrome de Marfan.

CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Exposer le patient à des à-coups tensionnels.

Pour en savoir plus : http://www.marfan.fr/
http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2008-07/pnds_marfan_web.pdf

COLOSCOPIE

Pas de particularité sauf en cas de dissection de l'aorte descendante.

CE QUI EST RECOMMANDÉ

- Grande prudence en cas de dissection de l'aorte descendante du fait du surrisque lié aux variations tensionnelles.

CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Exposer le patient à des à-coups tensionnels.

Pour en savoir plus : http://www.marfan.fr/
http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2008-07/pnds_marfan_web.pdf

DÉCOLLEMENT DE RÉTINE

Pas de particularité de prise en charge même si les patients ont une fréquence plus élevée de décollement de rétine.

CE QUI EST RECOMMANDÉ

- Pas de spécificité liée à la prise en charge d'un patient atteint d'un syndrome de Marfan.

CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Pas de spécificité liée à la prise en charge d'un patient atteint d'un syndrome de Marfan.

Pour en savoir plus : http://www.marfan.fr/
http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2008-07/pnds_marfan_web.pdf

DISSECTION AORTIQUE

CE QUI EST RECOMMANDÉ

- Y penser devant une douleur thoracique chez un patient présentant un syndrome de Marfan ou un syndrome apparenté.
- Traiter en urgence la dissection comme chez un patient non Marfan.

CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Mettre en première intention une endoprothèse en cas de dissection de l'aorte descendante ; sauf s'il n'y a pas d'alternative thérapeutique.

Pour en savoir plus : http://www.marfan.fr/
http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2008-07/pnds_marfan_web.pdf

DISSECTION ARTÉRIELLE EXTRA AORTIQUE PÉRIPHÉRIQUE

CE QUI EST RECOMMANDÉ

- S'assurer de l'absence de dissection aortique.

CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Pas de spécificité liée à la prise en charge d'un patient atteint d'un syndrome de Marfan.

Pour en savoir plus : http://www.marfan.fr/
http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2008-07/pnds_marfan_web.pdf

EMBOLIE PULMONAIRE

CE QUI EST RECOMMANDÉ

- Pas de spécificité liée à la prise en charge d'un patient atteint d'un syndrome de Marfan.
- La thrombolyse n'est pas contre-indiquée.

CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Pas de spécificité liée à la prise en charge d'un patient atteint d'un syndrome de Marfan.

Pour en savoir plus : http://www.marfan.fr/
http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2008-07/pnds_marfan_web.pdf

FIBROSCOPIE

CE QUI EST RECOMMANDÉ

- Pas de spécificité liée à la prise en charge d'un patient atteint d'un syndrome de Marfan.

CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Pas de spécificité liée à la prise en charge d'un patient atteint d'un syndrome de Marfan.

Pour en savoir plus : http://www.marfan.fr/
http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2008-07/pnds_marfan_web.pdf

GLAUCOME

Le glaucome est potentiellement en rapport avec une luxation du cristallin.

CE QUI EST RECOMMANDÉ

- Vérifier la position du cristallin.

CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Pas de spécificité liée à la prise en charge d'un patient atteint d'un syndrome de Marfan.

Pour en savoir plus : http://www.marfan.fr/
http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2008-07/pnds_marfan_web.pdf

GROSSESSE

Le risque de dissection aortique est augmenté au cours de la grossesse, de l'accouchement et en post-partum.

CE QUI EST RECOMMANDÉ

Avant la grossesse

- Aborder de manière systématique la question de la grossesse chez les patientes Marfan en âge de procréer pour les informer des conditions particulières de prise en charge et de suivi dans les meilleures conditions.
- Dès qu'une grossesse est envisagée chez une femme suspecte de présenter un syndrome de Marfan, l'adresser au centre de référence ou de compétence pour un bilan complet, si elle n'est pas connue.
- Programmer la grossesse en accord avec le centre de référence ou de compétence.
- Evaluer le risque de dissection aortique avant la grossesse par le diamètre aortique :
  < 40mm : grossesse autorisée.
  40-45 mm : au cas par cas.
  > 45 mm : grossesse à haut risque, théoriquement contre-indiquée, peut justifier une chirurgie préalable.
- **Pendant la grossesse**
- Traitement par bétabloquants pendant toute la grossesse et en post-partum ce qui contre-indique l'allaitement.
- Surveillance des diamètres aortiques par échographie aux 1er et 2ème trimestres puis aux 7ème, 8ème et 9ème mois et dans le 1er mois du post partum.
- Suivi obstétrical et accouchement dans une maternité de niveau 3 avec service de chirurgie cardiaque si dilatation aortique.
- Surveiller la pression artérielle de façon très régulière (cible < 130/80 mm Hg).

CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Interdire la grossesse à toutes les femmes atteintes du syndrome de Marfan.
- Arrêter le traitement par bétabloquants, pendant la grossesse ou à l'accouchement.

Pour en savoir plus : http://www.marfan.fr/
http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2008-07/pnds_marfan_web.pdf

HÉMOPÉRITOINE SPONTANÉ

CE QUI EST RECOMMANDÉ

- Penser à une dissection aortique.

CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Pas de spécificité liée à la prise en charge d'un patient atteint d'un syndrome de Marfan.

Pour en savoir plus : http://www.marfan.fr/
http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2008-07/pnds_marfan_web.pdf

INFILTRATIONS

Pas de particularité sauf en cas de traitement anticoagulants.

CE QUI EST RECOMMANDÉ

- Pas de spécificité liée à la prise en charge d'un patient atteint d'un syndrome de Marfan.

CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Arrêter les traitements anticoagulants pour l'infiltration.

Pour en savoir plus : http://www.marfan.fr/
http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2008-07/pnds_marfan_web.pdf

MÉDICAMENTS CONTRE-INDIQUÉS

CE QUI EST RECOMMANDÉ

- Pas de spécificité liée à la prise en charge d'un patient atteint d'un syndrome de Marfan.

CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Pas de spécificité liée à la prise en charge d'un patient atteint d'un syndrome de Marfan.

Pour en savoir plus : http://www.marfan.fr/
http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2008-07/pnds_marfan_web.pdf

ODONTOLOGIE

Pas de particularité de prise en charge même si les patients ont une mâchoire souvent très étroite.

CE QUI EST RECOMMANDÉ

- Suivi en orthodontie précoce du fait de malpositions dentaires.
- La prévention de l'endocardite comme dans la population générale (uniquement si valve opérée ou si antécédent d'endocardite).

CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Pas de recommandations spécifiques.

Pour en savoir plus : http://www.marfan.fr/
http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2008-07/pnds_marfan_web.pdf

PNEUMOTHORAX

Pas de spécificité à la prise en charge des pneumothorax.

CE QUI EST RECOMMANDÉ

- Indications et traitements identiques chez les patients Marfan et les non Marfan.
- Imagerie aortique au moindre doute de dissection aortique.

CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Arrêter le traitement par bétabloquants
- Retarder la prise en charge du fait du diagnostic de syndrome de Marfan.

Pour en savoir plus : http://www.marfan.fr/
http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2008-07/pnds_marfan_web.pdf

SOINS CONTRE-INDIQUÉS

CE QUI EST RECOMMANDÉ

- Pas de recommandations liées à la prise en charge d'un patient atteint d'un syndrome de Marfan.

CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Pas de contre-indications liées à la prise en charge d'un patient atteint d'un syndrome de Marfan.

Pour en savoir plus : http://www.marfan.fr/
http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2008-07/pnds_marfan_web.pdf

SYNDROME CORONARIEN AIGU

CE QUI EST RECOMMANDÉ

- Une dissection coronaire peut se voir dans les syndromes apparentés au syndrome de Marfan, et ce diagnostic est à envisager chez une personne jeune.
- S'assurer de l'absence de dissection aortique.

CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Pas de spécificité liée à la prise en charge d'un patient atteint d'un syndrome de Marfan.

Pour en savoir plus : http://www.marfan.fr/
http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2008-07/pnds_marfan_web.pdf

URGENCES ABDOMINALES / DIGESTIVES /GYNÉCOLOGIQUES

La coelioscopie est déconseillée chez les patients présentant un syndrome de Marfan du fait d'une augmentation potentielle de la post-charge.

CE QUI EST RECOMMANDÉ

- Eliminer une dissection aortique au moindre doute ou en cas de douleurs inexpliquées.
- Indications et traitements identiques chez les patients Marfan (en dehors de la coelioscopie qui est contre-indiquée).

CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Faire une coelioscopie.
- Faire une rachianesthesie sans évaluation préalable du rachis (scoliose, spondylolisthesis, ectasie durale).
- Arrêter le traitement par bétabloquants.
- Retarder la prise en charge du fait du diagnostic de syndrome de Marfan.

Pour en savoir plus : http://www.marfan.fr/
http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2008-07/pnds_marfan_web.pdf