

:: Télangiectasie hémorragique héréditaire (Maladie de Rendu-Osler)

Synonymes

HHT (Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia)
Maladie de Rendu-Osler
Maladie de Rendu-Osler-Weber

Définition

La télangiectasie hémorragique héréditaire (communément appelée maladie de Rendu-Osler, HHT en anglais) est une dérégulation héréditaire de l'angiogenèse et de son homéostasie, sans trouble de la coagulation.

Elle se traduit par une dilatation des vaisseaux capillaires à la jonction artério-veineuse, responsables de télangiectasies cutanéomuqueuses et de malformations artério-veineuses viscérales de plus gros calibre.

Les critères diagnostiques sont :

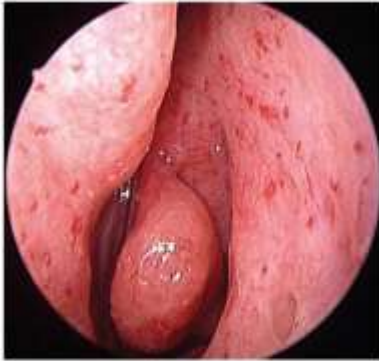
- a) Les **épistaxis** spontanées, récidivantes, chroniques et anémiantes (90 % des patients) dues aux télangiectasies nasales ;
- b) Les **télangiectasies** cutanées (doigts, lèvres, visage) et muqueuses (lèvres, langue, bouche et appareil gastro-intestinal, ces dernières aggravant l'anémie) ;
- c) La présence familiale de la maladie, résultant d'une **transmission autosomique dominante** ;
- d) Les **malformations artério-veineuses** viscérales (poumon, foie, cerveau) aux conséquences parfois trompeuses, pouvant menacer le pronostic vital, surtout dans une situation inaugurale où le diagnostic est méconnu.

Le diagnostic de la maladie est clinique : certain si 3 ou 4 critères présents, suspect si 2 critères présents. La recherche de la cause génétique sous-jacente est souvent proposée, mais elle n'est pas indispensable pour la prise en charge.

La figure ci-dessous illustre les principaux aspects cliniques de la maladie de Rendu-Osler.

Principaux aspects cliniques de la maladie de Rendu-Osler

Epistaxis



Spontanées et récurrentes
Liées aux télangiectasies nasales
Complications : carence martiale, anémie

Télangiectasies cutanéomuqueuses



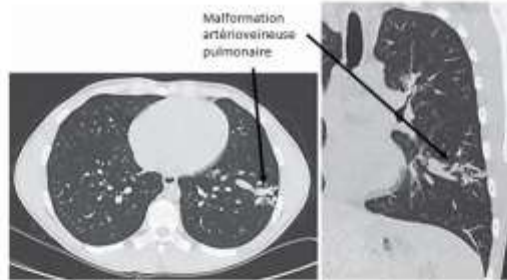
Le plus souvent planes, arrondies, millimétriques, disparaissant à la vitro pression
Prédominant aux doigts (pulpes digitales), sur les lèvres et la pointe de la langue

Télangiectasies du tube digestif



Aspect similaire aux angiodysplasies sporadiques
Parfois très nombreuses, souvent asymptomatiques
Complications : carence martiale, anémie, hémorragies digestives

Malformations artérioveineuses pulmonaires



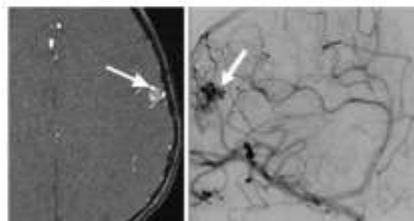
Unique ou multiples
Souvent asymptomatique mais peut donner : hypoxémie, polyglobulie, cyanose, hippocratisme digital, ...
Complications : AIT/AVC, abcès cérébral, hémoptysie (rare), hémothorax (rare)

Atteinte vasculaire hépatique



Artère hépatique dilatée et tortueuse,
Shunts artério-portes, artério-caves, porto-caves
Nodules de pseudo HNF (Hyperplasie Nodulaire Focale)
Complications : insuffisance cardiaque à haut débit, ischémie biliaire (rare), hypertension portale (rare)

Malformations artérioveineuses cérébrales



Asymptomatiques la plupart du temps
Risque hémorragique plus faible que pour les formes sporadiques

Figure extraite du PNDS Maladie de Rendu-Osler – version 2024

Pour en savoir plus

► Orphanet

- Fiche Maladie : www.orpha.net

► PNDs

- PNDs 2024 : www.has-sante.fr (publication à venir)

Sommaire	
Fiche de régulation pour le SAMU	Fiche pour les urgences hospitalières
Synonymes	Problématiques en urgence
Mécanismes	Recommandations en urgence
Risques particuliers en urgence	Orientation
Traitements fréquemment prescrits au long cours	Précautions médicamenteuses
Pièges	Précautions anesthésiques
Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière	Mesures préventives
En savoir plus	Mesures complémentaires en hospitalisation
	Don d'organes
	Numéros en cas d'urgence
	Ressources documentaires

Fiche de régulation pour le SAMU

Synonymes

Télangiectasie hémorragique héréditaire (HHT en anglais), maladie de Rendu-Osler, maladie de Rendu-Osler-Weber

Mécanismes

Dérégulation héréditaire de l'angiogenèse et de son homéostasie qui se traduit par une dilatation des vaisseaux capillaires à la jonction artério-veineuse, responsable de télangiectasies cutanéomuqueuses et de malformations artério-veineuses (MAV) viscérales (poumons, foie, cerveau).

Risques particuliers en urgence

- Choc hémorragique sur épistaxis massive ou sur hémorragie digestive (contexte à risque : antécédent d'hémorragie grave, sujet âgé, traitement anticoagulant ou antiagrégant récent)
- Hémoptysie (contexte à risque : grossesse, MAV pulmonaires non traitées)
- Hémorragie intracérébrale ou médullaire (contexte à risque : MAV cérébrale ou médullaire ayant déjà saigné)
- Accident vasculaire cérébral ischémique (contexte à risque : MAV pulmonaire, via une perte de l'effet de filtre pulmonaire)
- Abscès cérébral (contexte à risque : MAV pulmonaire, via une perte de l'effet de filtre sanguin pulmonaire)

Traitements possiblement prescrits au long cours

Acide tranexamique (indication : épistaxis modérées à sévères)

Bevacizumab (indications : hémorragies importantes avec besoins transfusionnels réguliers, insuffisance cardiaque à haut débit sur atteinte hépatique sévère)

Précautions et particularités prise en charge médicale préhospitalière

- L'appel du Samu pour une épistaxis par le patient Rendu-Osler (ou son entourage) doit être considéré comme un signe de gravité en soi. Les patients sont autonomes pour la gestion des épistaxis depuis leur plus jeune âge et savent bien identifier les épisodes inhabituellement graves en durée ou en débit.
- Les autres signes de gravité à prendre en compte sont les mêmes que pour les autres situations à risque de choc hémorragique (anxiété/agitation notamment).
- Au téléphone, en régulation au Samu, vérifier et faire renouveler la compression nasale bidigitale selon les règles suivantes :
 - sa pertinence doit être analysée en fonction du **positionnement de l'hémorragie** ;
 - compression bidigitale **maintenue** 10 minutes ;
 - **réalisée par le** malade lui-même, assis, tête penchée en avant ;
 - en comprimant les ailes du nez entre le pouce et l'index, **juste sous les os propres du nez, afin d'appliquer celle-ci contre la cloison** ;
 - **appliquer de la glace sur la base du nez ou faire sucer un glaçon.**
- L'échec de la compression bidigitale évoque un saignement provenant de l'arrière des fosses nasales et relevant d'un méchage avec des mèches résorbables
- Ne pas introduire de sonde par voie nasale (sonde gastrique, sonde d'intubation) devant le risque important de déclenchement d'épistaxis ;
- Bien évaluer le rapport bénéfices/risques des antiplaquettaires et anticoagulants en urgence préhospitalière.

En savoir plus

- Fiches Orphanet Urgences : www.orpha.net
- Centre de référence de la maladie de Rendu-Osler, hôpital femme - mère - enfant, CHU de Lyon ; tél. : 04 27 85 65 25

Fiche pour les urgences hospitalières

Problématiques en urgence

Maladie vasculaire multiviscérale potentiellement grave, dont les complications sont encore trop méconnues et sous-estimées.

Les patients disposent généralement d'une carte d'urgence maladie rare « Maladie de Rendu-Osler » qui résume les principales informations à prendre en compte en urgence ainsi que des liens vers des documents de référence.

- Pour mieux évaluer les risques spécifiques du patient, il est souvent informatif de prendre connaissance des derniers courriers médicaux de suivi en centre expert et du niveau habituel d'épistaxis (grilles mensuelles au format papier ou via l'application informatique ROSE : <https://amro-hht-france.org/appli-rose/>).

Contextes cliniques

Les problématiques en urgence sont principalement représentées par :

- **les épisodes hémorragiques (hémorragie digestive / nasale)** pouvant mettre en jeu le pronostic vital ;
- **les épisodes thrombo-emboliques et infectieux ;**
- **les complications dépendantes de la localisation des malformations artério-veineuses (MAV) :**
 - MAV **pulmonaires**, même asymptomatiques elles sont à risque **d'accidents vasculaires cérébraux ischémiques**, abcès cérébraux et hémoptysie ;
 - MAV **hépatiques** : risque d'insuffisance cardiaque à haut débit ou nécrose biliaire ;
 - MAV **neurologiques** : risque d'hémorragie aiguë ;
 - MAV **digestives** : risque d'hémorragie chronique ou aiguë.

Les MAV pulmonaires doivent être traitées même si elles sont asymptomatiques

Le traitement de MAV cérébrales se discute au cas par cas.

Ces traitements relèvent de prises en charge spécialisées. Elles ne sont pas à réaliser en urgence sauf en cas d'hémorragie active menaçant le pronostic vital.

Recommandations en urgence

► Situation d'urgence 1 : hémorragies

▪ Épistaxis prolongées

Les épistaxis sont présentes dans 90 % des cas et peuvent être sévères et invalidantes.

En cas d'épistaxis sévères

Méchages réalisés avec des mèches résorbables

(l'ablation des mèches non résorbables entraîne un risque de nouveau saignement)

1. Comme pour toute situation à risque de choc hémorragique :

- Recherche de signes cliniques de complication : signes de choc, signes de déglobulisation avec ingestion ou inhalation de sang pouvant mimer une hémorragie digestive ou une hémoptysie avec détresse respiratoire ;
- Examens de sang : NFS-plaquettes pour évaluer les pertes sanguines, groupe-rhésus avec recherche d'agglutinines irrégulières en vue d'une transfusion, TP/TCA/Fibrinogène pour vérifier l'absence de trouble de l'hémostase surajouté.
- Electrocardiogramme ;
- Contrôler une éventuelle hypertension artérielle et à l'inverse, corriger une hypovolémie ;
- Arrêter les anticoagulants ou antiagrégants.

2. La compression bi-digitale est le geste hémostatique de première intention mais elle peut être non pertinente dans certaines situations, notamment si l'origine de l'épistaxis est localisée dans les régions postérieures des fosses nasales.

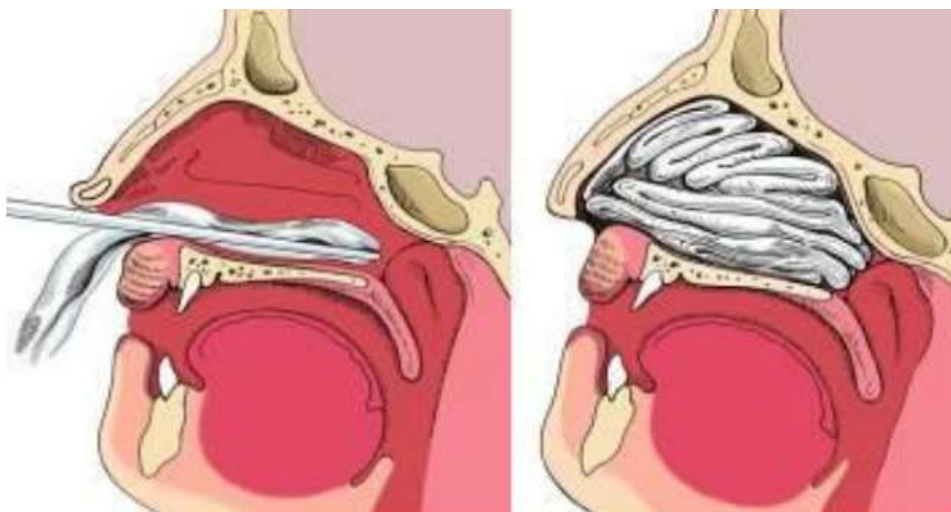
Compression nasale bidigitale

- **Installer le patient demi-assis** pour éviter les fausses routes et l'inhalation de sang ;
- **Rassurer** le patient et éventuellement lui administrer des anxiolytiques ;
- **Surveiller** le patient : dans certains cas rares, il peut y avoir un risque de malaise vagal, nécessitant de prévenir une éventuelle chute ;
- **Mouchage** jusqu'à évacuation des caillots qui entretiennent une fibrinolyse locale ;
- **Compression bidigitale** maintenue **10 minutes**, réalisée par le **malade lui-même, assis, tête penchée en avant**, en **comprimant les ailes du nez entre le pouce et l'index**, juste sous les os propres du nez, afin d'appliquer celle-ci contre la cloison. Appliquer de la glace sur la base du nez ou faire sucer un glaçon.

3. Si la compression bi digitale est inefficace ou non pertinente, effectuer le **méchage antérieur** :

Méchage antérieur

- **Anesthésie de contact et vasoconstricteurs locaux** : xylocaïne spray et/ou xylocaïne naphazolinée (sauf chez le jeune enfant) ;
- **Méchage antérieur bilatéral** avec des **mèches résorbables** : Bandes introduites de façon atraumatique le long du plancher de la fosse nasale, selon un plan parallèle au palais, à l'aide d'une pince coudée pour éviter de blesser le rhinopharynx en arrière : 2-3 mèches de chaque côté, de bas en haut, la suivante repoussant la précédente vers le haut ;



Extrait du document « Item 85 – UE 4 Épistaxis » du collège français d'ORL et CCF

- Après un méchage bien conduit, une **surveillance du patient de 1 à 2 heures** pour évaluer l'absence de saignement local ;
- Tout tamponnement nécessite une **antibiothérapie** pendant la durée du méchage : amoxicilline + acide clavulanique 1 g matin, midi et soir (doxycycline 100 mg/j en cas d'allergie à la pénicilline) ;
- **Le patient doit être revu par un ORL dans les 3 à 5 jours maximum.**

4. En cas d'échec du tamponnement antérieur, le recours au **spécialiste** s'impose.

5. Exceptionnellement, il est nécessaire d'avoir recours à des **ligatures chirurgicales des vaisseaux** ou à une **embolisation sélective des branches de la carotide externe** en neuro-radiologie interventionnelle.

Les cautérisations électriques ou chimiques sont à proscrire

(car elles favorisent à long terme la perforation de la cloison nasale)

▪ Choc hémorragique

Cette prise en charge s'effectue de manière **classique**, sans particularité pour ce type de patient.

Mise en place de deux voies veineuses de bon calibre et remplissage vasculaire par cristalloïde, voire transfusion, si besoin.

Le traitement général hémostatique est à discuter selon les circonstances.

▪ Anémie aiguë

Les indications de transfusion sont les mêmes que celles recommandées pour la population générale et reposent essentiellement sur le taux d'hémoglobine, la tolérance clinique de l'anémie et le contexte cardiovasculaire.

Dans certains cas, un seuil transfusionnel spécifique peut être discuté avec le médecin référent du centre expert afin de mieux tenir compte du profil du patient (taux d'hémoglobine de base, antécédent de choc hémorragique, risque de récurrence hémorragique au cours des jours suivants ...).

▪ Hémorragie digestive

Hématémèse, rectorragie ou méléna (rupture de tégangiectasies sous-muqueuses du tube digestif) :

- Prise en charge habituelle des hémorragies digestives ;
- Bilan endoscopique gastrique et colique en urgence en cas d'hémorragie importante avec déglobulisation et mauvaise tolérance hémodynamique ;
- Le geste est effectué dans les 12 heures en cas de bonne tolérance hémodynamique.

► Situation d'urgence 2 : malformations artério-veineuses (MAV)

▪ MAV hépatiques

- Examen clinique :
 - recherche de signes d'insuffisance cardiaque ;
 - recherche de signes d'hypertension portale ;
 - recherche de signes d'ischémie biliaire.
- Examens biologiques standards (dont un bilan hépatique : γGT, PAL, transaminases) ;
- **Echo-Doppler hépatique, scanner hépatique, échographie cardiaque transthoracique** en fonction du tableau clinique ;
- **Les biopsies hépatiques sont formellement contre-indiquées ;**
- Le traitement est délicat, car **l'embolisation est contre-indiquée**, en raison de son efficacité temporaire et de sévères complications post-embolisation ;
- La **transplantation hépatique** est envisagée en centre spécialisé en cas de :
 - Nécrose biliaire (tableau clinique d'angiocholite ou de colique hépatique) ;
 - Insuffisance cardiaque résistante au traitement médical ;
 - Hypertension portale résistante au traitement médical.

▪ Rupture d'une malformation artério-veineuse pulmonaire (MAV pulmonaire)

Actuellement rare du fait du dépistage et des embolisations systématiques des MAV pulmonaires.

La grossesse est une situation favorisante, par l'hyper-débit.

Elle est suspectée devant les signes suivants :

- **hémothorax** par rupture pleurale ;
- **hémoptysie** par érosion bronchique.

La rupture d'une malformation artério-veineuse pulmonaire peut engager rapidement le pronostic vital via une détresse respiratoire.

Une fois évoqué, ce diagnostic doit être confirmé par TDM et une embolisation doit être réalisée en urgence absolue.

La rupture d'une MAV pulmonaire

doit être suspectée en cas de

douleur thoracique (hémothorax) ou hémoptysie

Embolisation en urgence, associée à une antibioprophylaxie

► Situation d'urgence 3 : autres situations d'urgence

▪ Déficit neurologique brutal

Trois étiologies :

- **AVC hémorragique** (hémorragie sous-durale ou intracérébrale ou hémorragie méningée) ou hématome périmédullaire secondaire à la rupture d'une MAV du système nerveux central : **embolisation ou chirurgie** ;
- **AVC ischémique** (embolie crurorique paradoxale passant au travers d'une MAV pulmonaire non occluse) ; faire appel à une équipe de **neurologie vasculaire et de neuroradiologie** du centre de référence ou d'un centre de compétence particulièrement expérimenté ;
- **Abcès cérébral** (MAV pulmonaires avec embolies septiques paradoxales) : **drainage chirurgical** (s'il est possible) et **antibiothérapie** adaptée (généralement céphalosporine associée au métronidazole) et surtout rechercher la (ou les) MAV pulmonaires causales.

▪ Infections

Deux principaux tableaux d'infection grave :

- Abcès cérébral à germes anaérobies multiples, au décours de soins dentaires
- Infections ostéoarticulaires (spondylodiscite notamment), abcès des parties molles ou bactériémie à *Staphylococcus aureus*, surtout chez les patients avec épistaxis fréquentes.

Recherche d'une porte d'entrée et identification du germe ;
Antibiothérapie ;
Rechercher la (ou les) MAV causale(s).

▪ Hypertension pulmonaire (HTP)

- Le plus souvent **secondaire à un shunt gauche-droit hépatique** (HTP post-capillaire secondaire à un hyper-débit cardiaque chronique) ;
- Exceptionnellement idiopathique précapillaire.

▪ Insuffisance cardiaque à haut-débit (par shunt intra-hépatique)

Prise en charge standard de l'insuffisance cardiaque à FEVG préservée.
Un traitement par bevacizumab ou une transplantation hépatique doivent être discutés dès que possible.

- **Complications liées à la grossesse**

Grossesse

Les femmes enceintes ayant des MAV non diagnostiquées ou non traitées (en particulier les MAV pulmonaires) ont un risque de complications sévères (hémothorax, AIT, AVC ischémique ou hémorragique, insuffisance cardiaque)

- **MAV pulmonaire** : évaluation dès le diagnostic de grossesse :

Si le dépistage des MAV pulmonaires n'a pas été fait avant la grossesse, si la **patiente** est **asymptomatique** pendant la grossesse et **SaO₂ normale** : surveillance clinique, avis pneumologique et éventuellement échographie cardiaque de contraste ;

Si le dépistage des MAV pulmonaires n'a pas été fait avant la grossesse et si la **patiente** est **symptomatique (hypoxie, dyspnée, hémoptysie)** : scanner thoracique (avec tablier de plomb) et occlusion de la MAV (si elle est indiquée) reportés au 2^e trimestre de grossesse ; à discuter avec un centre référent.

- **MAV cérébrales asymptomatiques** :

Pas de dépistage, ni de traitement systématique ; à discuter avec un centre référent surtout en cas d'antécédent familial de MAV cérébrale.

Orientation

► Transport du domicile vers le service d'accueil des urgences

▪ Où transporter ?

- Dans une structure adaptée au niveau de soins requis par la situation clinique du patient, en fonction de l'offre de soin locale.
- Contacter un médecin expert senior du centre de compétence régional, qui a la connaissance de ces structures, et qui peut aider à la régulation médicale du Samu.

▪ Comment transporter ?

À l'appréciation du Samu en fonction de la situation clinique du patient et en accord avec les recommandations en vigueur.

▪ Quand transporter ?

À l'appréciation du Samu en fonction de la situation clinique du patient et en accord avec les recommandations en vigueur.

► Orientation au décours des urgences hospitalières

▪ Où transporter ?

- Selon l'appréciation du service d'accueil des urgences, en fonction de la situation clinique du patient et en accord avec les recommandations en vigueur :
 - Le retour à domicile est souvent possible au terme de la prise en charge d'une épistaxis, après résolution du saignement et des signes de gravité.
 - Dans les autres situations, une hospitalisation en milieu spécialisé peut être nécessaire.
- Dans tous les cas, il faut recommander un suivi régulier par le centre de référence ou de compétence pour la maladie de Rendu-Osler le plus proche : www.orpha.net.

▪ Comment transporter ?

Selon l'appréciation du service d'accueil des urgences, en fonction de la situation clinique du patient et en accord avec les recommandations en vigueur.

Le patient ne doit pas quitter une structure d'urgence sans un avis au moins téléphonique auprès d'un médecin senior expert pour cette maladie rare.

▪ Quand transporter ?

Selon l'appréciation du service d'accueil des urgences, en fonction de la situation clinique du patient et selon les procédures habituelles.

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

- Précautions :

Les traitements anticoagulants ou antiagrégants ne sont pas une contre-indication absolue.

L'évaluation bénéfices/risques mérite une coordination étroite des praticiens impliqués et doit être discutée au cas par cas.

- Pas de contre-indication médicamenteuse formelle.

Précautions anesthésiques

L'intubation naso-trachéale et les aspirations nasales sont contre-indiquées
du fait des angiomes muqueux et du risque hémorragique.

La ventilation en pression positive aggrave le shunt
et majore l'hypoxie en cas de MAV pulmonaire.

Mesures préventives

- Antibiothérapie prophylactique

La présence de MAV pulmonaire(s) expose au risque de passage de bactéries dans la circulation sanguine, notamment lors de certaines procédures médicales, chirurgicales ou dentaires invasives ;

Ces bactéries peuvent alors former un foyer infectieux ;

Pour diminuer ce risque, **traitement antibiotique prophylactique** (identique au protocole d'antibioprophylaxie pour les patients à haut risque d'endocardite infectieuse).

- État nasal

Il est important de maintenir le plus possible une **bonne humidité**, qui évite la formation de croûtes et en facilite l'évacuation douce avec du sérum physiologique, des pommades grasses (type pommade pour application nasale, vaseline, soin nasal spray...) ;

Éviter les traumatismes locaux par grattage ou mouchage trop énergique.

- Sport

La présence de MAV **pulmonaire(s)** contre-indique la pratique de la plongée sous-marine avec bouteilles.

Mesures complémentaires en hospitalisation

Les mesures thérapeutiques sont organisées avec l'aide des centres de référence et/ou de compétence :

- La création d'une fiche « patient remarquable » avec le SAMU du lieu de résidence et le centre expert du patient est encouragée pour tous les patients ayant fait appel au moins une fois au SAMU. L'objectif est d'affiner la régulation et la prise en charge aux Urgences pour les patients avec des profils spécifiques (exemple : épistaxis postérieures rendant la compression bidigitale inefficace, antécédent hémorragique grave, chiffre d'hémoglobine de base ...)
- [L'association de patients AMRO-HHT-France](#) est utile pour aider le patient et ses proches aidants à ne pas s'isoler en proposant une écoute et un soutien moral. Elle permet de créer des liens entre les patients qui peuvent échanger leurs expériences. Elle peut améliorer le parcours de santé du patient : informations sur la pathologie, les thérapies, les prises en charge médicales et les progrès de la recherche, accès au réseau de soins (centre de compétence, centre de référence, filière de santé maladies rares FavaMulti) et aux services sociaux, notamment pour le retour à domicile.
- Proposer au décours de l'hospitalisation : un soutien psychologique et une éducation thérapeutique du patient et de son proche aidant.

Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances, le don de certains organes et tissus est possible, en fonction de l'évaluation de chaque cas (évaluation individuelle, clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis).

Pour une réponse adaptée, contactez le centre de référence ou les services régionaux de l'Agence de la biomédecine (SRA) 24h/24 (cf. [numéros](#)).

L'exclusion du donneur est systématique en cas d'angiomatose pluriviscérale.

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

- **Risque de transmission de la maladie**

Il n'y a pas de risque de transmission de la maladie par le don d'organes ou de tissus.

- **Pas de risque particulier lié à la maladie ou au traitement**

- **Don d'organes**

- Pas de contre-indication sous réserve d'une évaluation individuelle ;
- Pas de contre-indication pour **le cœur et les reins** qui semblent être constitutionnellement normaux ;
- Pour les **poumons** : les MAV ne sont présentes que chez 40 à 50 % des patients atteints par la maladie ; par ailleurs, il est exceptionnel de voir apparaître de telles complications à l'âge adulte ;
Sous réserve d'un scanner thoracique normal, les poumons peuvent être proposés à la greffe.
- Pour le **foie** : les atteintes hépatiques sont fréquentes au scanner (80 %), mais souvent minimales (quelques télangiectasies ne contre-indiquent pas une greffe). Si le diamètre de l'artère hépatique est normal (3-4 mm), le don est possible. Les **atteintes hépatiques sévères**, responsables d'une hyper-artérialisation hépatique majeure, sont rares et **contre-indiquent la possibilité de greffe.**

- **Don de tissus**

Pas de contre-indication, sous réserve d'une évaluation individuelle, pour les dons de cornée, d'os et de valves. **Les vaisseaux et la peau ne sont pas proposés à la greffe.**

Numéros en cas d'urgence

Centre de référence maladie de Rendu-Osler

Docteur Sophie Dupuis-Girod

Service de Génétique - Hôpital Femme - Mère - Enfant
59, boulevard Pinel - 69677 Bron Cedex

Tél. : 04 27 85 65 25

ORL- Hôpital Edouard Herriot - Lyon

**Urgences ORL HEH :
04 72 11 60 80 (24h/24)**

Autres centres de compétences

www.orpha.net

Centre national de référence Maladie Rendu-Osler

Filière santé maladies rares Fava-Multi

www.favamulti.fr



Uniquement pour le don d'organes et de tissus

Services régionaux de l'ABM (SRA) : numéros des quatre territoires de régulation (24h/24h)

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 / Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

Ressources documentaires

- Charrier JB. *Epistaxis, spécificité en médecine d'urgence. Conférence Urgences 2009, chapitre 51.*
- Shovlin C. *Hereditary haemorrhagic telangiectasia: Pathophysiology, diagnosis and treatment. Blood reviews 24 (2010), 203-219.*
- [PNDS 2024](#) (publication à venir)

[- Marie E. Faughnan, MD, MSc; Roberto Zarrabeitia, MD
Second International Guidelines for the Diagnosis and Management of Hereditary
Hemorrhagic Telangiectasia Annals of Internal Medicine - Annals.org - 8 September 2020](#)

- Eker O, Boccardi En, Sure U et al. *European Reference Network for Rare Vascular Diseases (Vascern) position statement on cerebral screening in adults and children with hereditary haemorrhagic telangiectasia (HHT). Orphanet Journal of Rare Diseases (2020) 15:165.*

[- Recommandations pour la pratique clinique. Prise en charge des épistaxis de l'adulte. Société Française d'Oto-Rhino-Laryngologie et de Chirurgie de la Face et du Cou. Site internet : ORL France. Paris ; 2016](#)

Ces recommandations ont été élaborées par :

Docteur Sophie Dupuis-Girod

Docteur Alexandre Guilhem

Service de Génétique - Hôpital Femme - Mère - Enfant

59, boulevard Pinel - 69677 Bron Cedex

[Centre de référence pour la maladie de Rendu-Osler - Lyon](#)

Tél. : 04 27 85 65 25

En collaboration avec :

- La Société française de médecine d'urgence (SFMU)

- **Docteur Gilles Bagou** : anesthésiste-réanimateur urgentiste - SAMU-SMUR de Lyon – Hôpital Edouard-Herriot - 69437 Lyon Cedex 03

- **Docteur Jérémie Guenezan** : commission des référentiels de la SFMU (CREF) chef de service adjoint - service d'accueil des urgences/SAMU/SMUR, CHU de Poitiers

- **Docteur Geoffroy Rousseau** : commission des référentiels de la SFMU (CREF) médecin urgentiste - département de médecine d'urgence - CHRU Tours

- **Docteur Christophe Leroy** : médecin urgentiste - service de gestion des crises sanitaires - département Qualité gestion des risques - assistance publique-hôpitaux de Paris

- **Docteur Roger Kadji Kalabang** : médecin urgentiste - département de médecine d'urgence – CH Melun

- L'Agence de biomédecine (ABM)

Professeur François Kerbaul, Docteur Francine Meckert : direction opérationnelle du prélèvement et de la greffe de l'ABM

- L'association de patients : Association Maladie de Rendu-Osler

[AMRO HHT France](#)

amrohhtfrance.contacts@gmail.com



Date de réalisation : 02/2016

Date de révision : 19/07/2024

«Toute représentation ou reproduction intégrale ou partielle faite sans le consentement de l'auteur ou de ses ayants droit ou ayant cause est illicite. Il en est de même pour la traduction, l'adaptation ou la transformation, l'arrangement ou la reproduction par un art ou un procédé quelconque », selon le code de la propriété intellectuelle, article L-122-4.

ANNEXE



Hôpital Femme – Mère – Enfant
Service de Génétique

Fiche de Surveillance des Epistaxis dans la Maladie de Rendu-Osler

Nom : Prénom : Date de naissance :

Année : 20 Mois :

Inscrire dans la colonne correspondant au jour du mois, la durée en minutes de chaque épistaxis.

Jour	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25	26	27	28	29	30	31
Episode 1																															
Episode 2																															
Episode 3																															
Episode 4																															
Episode 5																															
Episode 6																															
Episode 7																															
Episode 8																															
Total																															

Jour	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25	26	27	28	29	30	31
Transfusion																															
Nb CGR																															
Fer IV (mg)																															
Hémoglobine																															

Noter la liste des événements que vous jugez importants survenus pendant cette période, la date de début et de fin, la prise d'autres traitements :

Date :	Commentaire :