



Les carnets FAVA-Multi

SPÉCIFICITÉS DE PRISE EN CHARGE DES PATIENTS PRÉSENTANT UNE MALADIE VASCULAIRE RARE

Maladie de Rendu-Osler



SOMMAIRE

1. AAP et anticoagulants
2. Abscesses cérébraux
3. Accouchement césarien
4. Accouchement voie basse
5. Activité physique
6. Allaitement
7. Anesthésie / Chirurgie programmée
8. AVC ischémique
9. AVC hémorragique
10. Chirurgie orthopédique
11. Coloscopie
12. Dissection aortique
13. Embolie pulmonaire
14. Epistaxis
15. Fibroscopie bronchique
16. Grossesse
17. Hémopéritoine spontané
18. Insuffisance cardiaque
19. Insuffisance rénale
20. Médicaments contre-indiqués
21. Odontologie
22. Phlébite
23. Pneumothorax
24. Polytraumatisé
25. Soins contre-indiqués
26. Syndrome coronarien aigu
27. Urgences abdominales



1

Maladie de Rendu-Osler

ANTIAGRÉGANTS PLAQUETTAIRES ET ANTICOAGULANTS (AAP)

Ce qui est recommandé

- Discuter de la balance Bénéfice / Risque avec le centre de référence ou de compétence en charge du patient.
- Adapter le traitement à l'état clinique du patient (épistaxis, hémorragies digestives).
- Après un AVC ischémique secondaire à des malformations artério-veineuses Pulmonaires, il n'y a pas d'indication à poursuivre ce type de traitement (AAP ou anticoagulant) si toutes les malformations artérioveineuses Pulmonaires ont été traitées de façon satisfaisante.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Prescrire des AAP ou des anticoagulants sans avoir discuté la balance Bénéfice / Risque.

2 | Maladie de Rendu-Osler

ABCÈS CÉRÉBRAUX

L'abcès cérébral est une complication classique dans la maladie de Rendu-Osler liée au shunt droit-gauche, secondaire aux Malformations artério-veineuses pulmonaires.

Ce qui est recommandé

- Faire une ECC (Echographie Cardiaque de Contraste) et/ou un scanner thoracique sans injection, pour vérifier l'absence de Malformations artério-veineuses pulmonaires (cause la plus fréquente d'abcès cérébral dans la maladie de Rendu-Osler) et traiter les Malformations artério-veineuses pulmonaires pour diminuer le risque de récurrence.
- Si l'état clinique du patient nécessite la mise en place d'une sonde naso-gastrique, celle-ci doit être souple et mise en place avec une précaution extrême du fait du risque de déclencher des épistaxis sévères liées à la présence de tégangiectasies muqueuses.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Pas de contre-indications liées à la prise en charge d'un patient atteint de la maladie de Rendu-Osler.

3

Maladie de Rendu-Osler

ACCOUCHEMENT PAR CÉSARIENNE



En cas d'anesthésie, il faut toujours contre-indiquer les manipulations nasales (intubation nasale, aspirations...) du fait du risque important de déclencher des épistaxis parfois très sévères liées aux télangiectasies muqueuses.

Ce qui est recommandé

- Ne pas modifier la pratique habituelle.
- Avant l'accouchement : en cas de péridurale, il est recommandé d'avoir fait une IRM médullaire pour éliminer la présence d'une malformation artério-veineuse spinale.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Aspirations ou manipulations nasales.

4

Maladie de Rendu-Osler

ACCOUCHEMENT VOIE BASSE

Dans la grande majorité des cas, la maladie de Rendu-Osler n'a pas de conséquences sur l'accouchement.

Ce qui est recommandé

- Ne pas modifier la pratique habituelle.
- Avant l'accouchement : en cas de péridurale, il est recommandé d'avoir fait une IRM médullaire pour éliminer la présence d'une malformation artério-veineuse spinale.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Pas de contre-indications liées à la prise en charge d'un patient atteint de la maladie de Rendu-Osler.

5

Maladie de Rendu-Osler

ACTIVITÉ PHYSIQUE

Ce qui est recommandé

- Pas de restriction pour l'activité sportive, sauf en cas d'hypoxie sévère.

Ce qu'il ne faut pas faire

- De la plongée sous-marine avec bouteille en cas de Malformations artérioveineuses pulmonaires, même embolisées (risque d'embolie gazeuse).

6

Maladie de Rendu-Osler

ALLAITEMENT

Ce qui est recommandé

- Aucune contre-indication à l'allaitement liée à la maladie de Rendu-Osler.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Pas de contre-indications liées à la prise en charge d'un patient atteint de la maladie de Rendu-Osler.



Il faut toujours contre-indiquer les manipulations nasales (intubation nasale, aspirations...) du fait du risque important de déclencher des épistaxis parfois très sévères liées aux télangiectasies muqueuses.

En dehors du risque hémorragique lié à la présence de télangiectasies muqueuses (nasales, digestives), il n'y a pas d'anomalies de la coagulation dans la maladie de Rendu-Osler et pas de risque hémorragique opératoire lié à cette pathologie.

Ce qui est recommandé

- En cas de rachi-anesthésie, faire une IRM médullaire pour vérifier l'absence de malformations artério-veineuses médullaires (MAV).
- Vérifier l'absence d'hypoxie (SaO2) qui pourrait être liée à la présence de malformations artério-veineuses pulmonaires (MAV) non diagnostiquées et qui justifieraient un traitement.
- Si le patient n'a jamais eu d'examen de dépistage, il est conseillé de l'adresser au centre compétent le plus proche pour une évaluation et de faire un scanner thoracique de dépistage d'éventuelles MAV pulmonaires.
- Précautions particulières pour éviter les bulles d'air dans les tubulures.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Intuber ou aspirer le patient par le nez : risque d'épistaxis sévères.

L'**AVC ischémique** est une complication classique dans la maladie de Rendu-Osler liée au shunt droit-gauche, secondaire aux Malformations artério-veineuses pulmonaires.

Ce qui est recommandé

- Faire une ECC (Echographie Cardiaque de Contraste) et/ou un scanner thoracique sans injection, pour vérifier l'absence de Malformations artério-veineuses pulmonaires (cause la plus fréquente d'AVC ischémique dans la maladie de Rendu-Osler).
- Si l'état clinique du patient nécessite la mise en place d'une sonde naso-gastrique, celle-ci doit être souple et mise en place avec une précaution extrême du fait du risque de déclencher des épistaxis sévères liées à la présence de téléangiectasies muqueuses.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Prescrire des AAP ou des anticoagulants sans avoir discuté la balance Bénéfice / Risque.



Il n'y a pas de contre-indication absolue à la fibrinolyse en cas d'AVC ischémique qui le justifie.

Ce qui est recommandé

- Prise en charge habituelle.
- Rechercher une ou des malformations artério-veineuses cérébrales sous-jacentes pour éviter la récurrence.
- Si l'état clinique du patient nécessite la mise en place d'une sonde nasogastrique, celle-ci doit être souple et mise en place avec une précaution extrême du fait du risque de déclencher des épistaxis sévères liées à la présence de télangiectasies muqueuses.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Pas de contre-indications liées à la prise en charge d'un patient atteint de la maladie de Rendu-Osler.

La maladie de Rendu-Osler ne limite pas la pratique de la chirurgie orthopédique. En dehors du risque hémorragique lié à la présence de télangiectasies muqueuses (nasales, digestives), il n'y a pas d'anomalies de la coagulation dans la maladie de Rendu-Osler et pas de risque hémorragique opératoire lié à cette pathologie.

Ce qui est recommandé

- En cas d'infection osseuse à l'origine de la chirurgie, vérifier que celle-ci n'a pas été favorisée par la présence de malformations artério-veineuses (MAV) pulmonaires (scanner thoracique sans injection de produit de contraste PC).
- En cas de rachi-anesthésie, faire une IRM médullaire pour vérifier l'absence de malformations artério-veineuses médullaires.
- Vérifier l'absence d'hypoxie (SaO2) qui pourrait être liée à la présence de MAV pulmonaires non diagnostiquées et qui justifieraient un traitement.
- Si le patient n'a jamais eu d'examen de dépistage, il est conseillé de l'adresser au centre compétent le plus proche pour une évaluation et de faire un scanner thoracique de dépistage d'éventuelles MAV pulmonaires.
- Précautions particulières pour éviter les bulles d'air dans les tubulures.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Des manipulations nasales lors de l'anesthésie (intubation nasale, aspirations ...) du fait du risque important de déclencher des épistaxis parfois très sévères liées aux télangiectasies muqueuses.

La coloscopie fait partie des examens complémentaires réalisés dans la maladie de Rendu-Osler en cas d'anémie inexpliquée ou d'hémorragie digestive extériorisée à la recherche d'angiodysplasies digestives. Cet examen est systématique et répété (/2ans) si la maladie de Rendu-Osler est liée à une mutation du gène SMAD4 (polypose juvénile et risque de cancer digestif).

Ce qui est recommandé

- Technique habituelle de coloscopie.
- Traiter d'éventuelles angiodysplasies hémorragiques pendant le geste.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Des manipulations nasales lors de l'anesthésie (intubation nasale, aspirations ...) du fait du risque important de déclencher des épistaxis parfois très sévères liées aux télangiectasies muqueuses.

12

Maladie de Rendu-Osler

DISSECTION AORTIQUE



Avant toute chirurgie, il faut toujours contre-indiquer les manipulations nasales (intubation nasale, aspirations ...) du fait du risque important de déclencher des épistaxis parfois très sévères liées aux télangiectasies muqueuses.

En dehors du risque hémorragique lié à la présence de télangiectasies muqueuses (nasales, digestives) liées, il n'y a pas d'anomalie de la coagulation dans la maladie de Rendu-Osler et pas de risque hémorragique opératoire lié à cette pathologie.

Ce qui est recommandé

- Prise en charge habituelle de cette pathologie.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Incuber ou aspirer le patient par le nez : risque d'épistaxis sévères.

Ce qui est recommandé

- Prise en charge habituelle de l'embolie pulmonaire (traitement anticoagulant).
- Faire un scanner thoracique, pour vérifier l'absence de malformations artérioveineuses pulmonaires.
- Si l'état clinique du patient nécessite la mise en place d'une sonde nasogastrique, celle-ci doit être souple et mise en place avec une précaution extrême du fait du risque de déclencher des épistaxis sévères liées à la présence de télangiectasies muqueuses.
- Il n'y a pas de contre-indication absolue à la fibrinolyse en cas d'embolie pulmonaire la justifiant.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Intuber ou aspirer le patient par le nez : risque d'épistaxis sévères.

L'épistaxis peut être particulièrement grave dans la maladie de Rendu-Osler du fait de son abondance, de sa répétition ou de sa durée et du risque de décompensation d'une tare associée (insuffisance cardiaque,...). Les patients y sont habitués et présentent souvent une anémie très sévère quand ils viennent aux urgences.

Ce qui est recommandé

- La compression manuelle du nez est souvent faite par le patient depuis plusieurs minutes voire plusieurs heures.
- Rechercher les signes de gravité : Antécédents d'épistaxis sévères, abondance, durée, les signes de choc hypovolémique (tachycardie, hypotension artérielle, sueur, agitation, anxiété, pâleur, marbrures).
- Si les saignements sont importants, prolongés ou responsables de malaise, il est indispensable, après avoir fait moucher le patient afin d'évacuer les caillots, de réaliser un méchage avec des mèches résorbables (**Surgicel®**) au niveau des fosses nasales
- Si ce tamponnement est efficace, la gaze résorbable est laissée en place sous couverture d'une antibiothérapie indispensable jusqu'au délitement complet de la gaze résorbable en effectuant par la suite tous les jours des humidifications régulières au sérum physiologique.
- Vérifier la NFS et plaquettes. En fonction de la sévérité de l'anémie, transfusion de GR ou perfusion de Fer IV.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Sous-estimer la sévérité de l'épistaxis : Quand un patient atteint de maladie de Rendu-Osler vient aux urgences, l'épistaxis est toujours sévère +++.
- Mécher avec des mèches non résorbables (type Merocel®, Algostéryl®...).
- Cautériser.

Les fibroscopies sont souvent moyennement tolérées du fait des efforts de toux qui peuvent déclencher des épistaxis.

Ce qui est recommandé

- Technique habituelle de fibroscopie.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Des manipulations nasales lors de l'anesthésie (intubation nasale, aspirations ...) du fait du risque important de déclencher des épistaxis parfois très sévères liées aux télangiectasies muqueuses.

Avant la grossesse, il est recommandé de :

- Vérifier l'absence de **Malformations artério-veineuses pulmonaires** (Echographie Cardiaque de contraste et/ou scanner thoracique sans injection). Les Malformations artérioveineuses Pulmonaires doivent être traitées avant la grossesse.
- Vérifier l'absence de **Malformations artério-veineuses médullaires** si la patiente envisage une analgésie péridurale par une IRM Médullaire avec injection avant la grossesse ou, si elle n'a pas été faite, au 3ème trimestre de grossesse sans injection.

Ce qui est recommandé

- Suivi habituel de grossesse.
- Si la recherche de MAVP n'a pas été faite avant la grossesse, vérifier l'absence de dyspnée et la SaO2. Si SaO2 basse et/ou patiente dyspnéique, demander un avis au centre de référence ou de compétence le plus proche.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Un diagnostic prénatal (sauf exception).



Cette complication est exceptionnelle dans la maladie de Rendu-Osler.

Il faut toujours contre-indiquer les manipulations nasales (intubation nasale, aspirations...) du fait du risque important de déclencher des épistaxis parfois très sévères liées aux télangiectasies muqueuses.

Ce qui est recommandé

- Devant des douleurs aiguës abdominales, rechercher une ischémie biliaire (scanner hépatique injecté) ou exceptionnellement une rupture de malformation artério-veineuse abdominale.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Intuber ou aspirer le patient par le nez : risque d'épistaxis sévères.

L'insuffisance cardiaque dans la maladie de Rendu-Osler peut être en rapport avec l'évolution chronique des MAV hépatiques responsable d'un hyperdébit cardiaque qu'il faut rechercher.

Le traitement médical sera adapté à la manifestation : traitement de l'insuffisance cardiaque, correction de l'anémie, prise en charge de l'arythmie.

Ce qui est recommandé

- Mesurer le débit cardiaque et l'index cardiaque, les pressions de remplissage et la présence ou non d'une hypertension artérielle pulmonaire (souvent postcapillaire).
- Rechercher des malformations artério-veineuses hépatiques (échographie Doppler et/ou scanner hépatique).
- Adresser le patient à un centre référent.
- Corriger l'anémie.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Méconnaître un hyperdébit cardiaque et/ou une insuffisance cardiaque à débit élevé.
- Traiter une HTAP sur hyperdébit par des vasodilatateurs.

19

Maladie de Rendu-Osler

INSUFFISANCE RÉNALE

Ce qui est recommandé

- Pas de contre-indications à une ponction biopsie rénale.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Pas de contre-indications liées à la prise en charge d'un patient atteint de la maladie de Rendu-Osler.

20

Maladie de Rendu-Osler

MÉDICAMENTS CONTRE-INDIQUÉS

Aucun traitement n'est formellement contre-indiqué.

Ce qui est recommandé

- Toujours discuter de la balance Bénéfice / Risque avec le centre de référence ou de compétence en charge du patient.
- Adapter le traitement à l'état clinique du patient (épistaxis, hémorragies digestives).

Ce qu'il ne faut pas faire

- Prescrire des AAP ou des anticoagulants sans avoir discuté la balance Bénéfice / Risque.

La maladie de Rendu-Osler ne limite pas la pratique de soins dentaires.

Il n'y a pas d'anomalies de la coagulation dans la maladie de Rendu-Osler. Les télangiectasies buccales peuvent saigner lors des soins.

Ce qui est recommandé

- Si le patient a des malformations artério-veineuses pulmonaires : antibioprophylaxie de type endocardite infectieuse systématique en cas de soins dentaires avec risque de bactériémie (extraction, détartrage, chirurgie gingivale ...).
- Pas de contre-indication à la mise en place d'implant.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Contre-indiquer les soins dentaires du fait de la pathologie.

PHLÉBITE PROFONDE / EMBOLIE PULMONAIRE

(OU MALADIE THROMBO-EMBOLIQUE VEINEUSE)

Il n'y a pas d'anomalie de la coagulation dans la maladie de Rendu-Osler.

Ce qui est recommandé

- Prise en charge habituelle de la phlébite/et ou de l'embolie pulmonaire (traitement anticoagulant).
- Adapter le traitement à l'état clinique du patient (épistaxis, hémorragies digestives, numération formule sanguine).
- En cas de majoration des épistaxis sous traitement anticoagulant, prévoir une consultation avec un médecin ORL connaissant la maladie afin d'envisager un traitement adapté.
- Discuter, en dehors de l'urgence, en fonction de la tolérance des anti-coagulants, des alternatives thérapeutiques (thrombectomie, filtre cave) avec le centre de Référence ou de Compétences.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Ne pas traiter la maladie thrombo-embolique vasculaire du fait de la maladie de Rendu-Osler.



Il faut toujours contre-indiquer les manipulations nasales (intubation nasale, aspirations...) du fait du risque important de déclencher des épistaxis parfois très sévères liées aux télangiectasies muqueuses.

En dehors des hémorragies muqueuses (nasales, digestives) liées à la présence de télangiectasies, il n'y a pas d'anomalie de la coagulation ni de risque hémorragique opératoire lié à la maladie de Rendu-Osler.

Ce qui est recommandé

- Prise en charge habituelle de cette pathologie.
- Si l'état clinique du patient nécessite la mise en place d'une sonde naso-gastrique, celle-ci doit être souple et mise en place avec une précaution extrême du fait du risque de déclencher des épistaxis sévères liées à la présence de télangiectasies muqueuses.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Intuber ou aspirer le patient par le nez : risque d'épistaxis sévères.

PRISE EN CHARGE DU PATIENT POLYTRAUMATISÉ / ACCIDENTÉ



Il faut toujours contre-indiquer les manipulations nasales (intubation nasale, aspiration...) du fait du risque important de déclencher des épistaxis parfois très sévères liées aux télangiectasies muqueuses.

En dehors du risque hémorragique lié à la présence de télangiectasies muqueuses (nasales, digestives) liées, il n'y a pas d'anomalies de la coagulation dans la maladie de Rendu-Osler et pas de risque hémorragique opératoire lié à cette pathologie.

Ce qui est recommandé

- Vérifier l'absence d'hypoxie (SaO2) qui pourrait être liée à la présence de MAV Pulmonaires non diagnostiquées et qui justifieraient un traitement.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Intuber ou aspirer le patient par le nez : risque d'épistaxis sévères.

25

Maladie de Rendu-Osler

SOINS CONTRE-INDIQUÉS

Ce qu'il ne faut pas faire

- Intuber ou aspirer le patient par le nez : risque d'épistaxis sévères.
- Prescrire des AAP ou des anticoagulants sans avoir discuté la balance Bénéfice / Risque.

26

Maladie de Rendu-Osler

SYNDROME CORONARIEN AIGU

Ce qui est recommandé

- Prise en charge habituelle du syndrome coronarien aigu (traitement anticoagulant ou anti-agrégant plaquettaire si nécessaire).
- Si l'état clinique du patient nécessite la mise en place d'une sonde nasogastrique, celle-ci doit être souple et mise en place avec une précaution extrême du fait du risque de déclencher des épistaxis sévères liées à la présence de télangiectasies muqueuses.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Intuber ou aspirer le patient par le nez : risque d'épistaxis sévères.

URGENCES ABDOMINALES / DIGESTIVES



Il faut toujours contre-indiquer les manipulations nasales (intubation nasale, aspirations...) du fait du risque important de déclencher des épistaxis parfois très sévères liées aux télangiectasies muqueuses.

Ce qui est recommandé

- Devant des douleurs aiguës, rechercher une ischémie biliaire (scanner hépatique injecté) ou exceptionnellement une rupture de malformation artérioveineuse abdominale (MAV).
- Devant des mélénas ou hémorragies digestives basses : endoscopie. En cas d'endoscopie, une antibioprophylaxie de type endocardite infectieuse est recommandée chez les patients porteurs de malformations artério-veineuses pulmonaires (MAV).

Ce qu'il ne faut pas faire

- Intuber ou aspirer le patient par le nez : risque d'épistaxis sévères.





www.favamulti.fr

contact@favamulti.fr

01 40 25 81 58

Filière santé maladies rares FAVA-Multi

Hôpital Bichat-Claude-Bernard

46 rue Henri Huchard

78018 Paris

@Filière FAVA-Multi



Suivez notre actualité sur
nos réseaux sociaux !