

Suivi recommandé

Centre de référence ou centre de compétences	1 fois par an
Médecin traitant	Surveillance adaptée de la NFS et de la ferritine
Suivi ORL	En fonction de la gravité des épistaxis
Suivi PULMONAIRE (scanner)	Tous les 5 ans en l'absence de MAVP*. Si MAVP suivi régulier tous les 1 à 3 ans après occlusion
Suivi HEPATIQUE (par imagerie)	Tous les 5 ans en l'absence d'anomalie. Tous les 3 ans en cas d'anomalie isolée. Tous les ans en cas d'anomalie avec un retentissement clinique
Suivi DIGESTIF	Capsule et/ou endoscopie en cas de saignement extériorisé ou d'anémie inexpliquée
Suivi CARDIOLOGIQUE (échographie)	Tous les ans en cas de retentissement clinique de l'atteinte hépatique (essoufflement)
Suivi NEUROLOGIQUE	Adapté en fonction des symptômes

*MAVP = Malformation Artériovéineuse Pulmonaire

Centres de Compétences

Angers :	Dr Christian LAVIGNE	02 41 35 77 00
Bordeaux :	Dr Pierre DUFFAU	05 56 82 27 12
Clermont-Ferrand :	Dr Vincent GROBOST	04 73 75 00 85
Dijon :	Dr Vanessa LEGUY-SEGUIN	03 80 29 34 32
Lille :	Pr Pierre-Yves HATRON	03 20 44 42 95
Marseille :	Pr Jean-Robert HARLE	04 91 38 87 63
Montpellier :	Dr Sophie RIVIERE	04 67 33 73 32
Nancy :	Dr Shirine MOHAMED	03 83 15 41 43
Nantes :	Pr Marc-Antoine PISTORIUS	02 40 08 33 55
Paris, Tenon:	Dr Antoine PARROT	01 56 01 76 29
Paris, A. Paré:	Pr Thierry CHINET	01 49 09 58 02
Poitiers :	Pr Brigitte GILBERT-DUSSARDIER	05 49 44 39 22
Rennes :	Dr Romain CORRE	02 99 28 24 78
Strasbourg :	Dr Salima EL CHEHADEH	03 88 12 81 20
Toulouse :	Pr Laurent ALRIC	05 61 77 95 51
Tours :	Dr Pascal MAGRO	02 47 47 37 87



MALADIE DE RENDU-OSLER

Recommandations et prise en charge

Nom du patient :

Centre de suivi :

Adresses utiles

Centre de Référence

Docteur Sophie DUPUIS-GIROD, Coordonnateur
Service de Génétique - HFME - Bâtiment A1
59 boulevard Pinel - 69677 BRON CEDEX - 04 27 85 35 65 25

Site internet: www.rendu-osler.fr
Filière Maladies Vasculaires Rares : www.favamulti.fr
Réseau européen : <https://vascern.eu/>
Association de patients : www.amro-hht-france.org
PNDS : www.has-sante.fr/portail/jcms/c_875183/ald-n-31-maladie-de-rendu-osler



RECOMMANDATIONS IMPORTANTES POUR LA VIE QUOTIDIENNE

La maladie de Rendu-Osler est une maladie vasculaire génétique dont les localisations sont : la peau, les muqueuses nasale, buccale et digestive, le poumon, le foie, éventuellement le système nerveux. Il n'y a pas de trouble de la coagulation, c'est une anomalie des petits vaisseaux.

- **L'ANEMIE** est une complication fréquente qui peut être prévenue ou traitée par un traitement martial continu ou discontinu.
- **MEDICAMENTS** : l'utilisation d'antiagrégants plaquettaires (Aspirine...) et d'anticoagulants est fortement déconseillée. Leur indication doit être discutée avec votre médecin traitant et le médecin du centre expert de la maladie.
- **ANESTHESIE** : l'intubation par le nez est contre-indiquée du fait de risque de saignements graves (angiomes muqueux).
- **SPORT** : la présence de malformation(s) artério-veineuse(s) pulmonaire(s) contre-indique la pratique de la plongée sous marine avec bouteille.
- **ANTIBIOTHERAPIE PROPHYLACTIQUE** : la présence de malformation(s) artério-veineuse(s) 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 provoquer un foyer infectieux. Pour diminuer ce risque, il est proposé un traitement antibiotique préventif («antibioprophylaxie» de type endocardite infectieuse, cf ci-dessous). Les médecins traitants et les dentistes connaissent bien ce type de procédure et vous pouvez en parler au médecin qui vous suit.
- **GROSSESSE** : une consultation dans un centre spécialisé est nécessaire avant toute première grossesse pour un dépistage adapté. L'apport de fer par voie orale est à privilégier pendant la grossesse.

ANTIBIOPROPHYLAXIE

Lors de soins dentaires et d'actes portant sur les voies aériennes supérieures – soins ambulatoires

✓ Pas d'allergie aux β -lactamines :

ADULTE	
POIDS	AMOXICILLINE
> 60 kg	3 g per os en prise unique dans l'heure précédant le geste
< 60 kg	2 g per os en prise unique dans l'heure précédant le geste
ENFANT	
AMOXICILLINE 75mg/kg ou CLINDAMYCINE 15mg/kg ou PRISTINAMYCINE 25mg/kg	

✓ Allergie aux β -lactamines :

PRISTINAMYCINE 1 g (Pyostacine®) ou CLINDAMYCINE 600 mg (Dalacine®) per os en prise unique dans l'heure précédant le geste.

Si allergie aux aminopénicillines : prendre TELITHROMYCINE (Ketek®).

☞ *Administration des antibiotiques dans le respect des contre-indications et des conditions habituelles d'utilisation et de surveillance.*

RECOMMANDATIONS ORL

Pour améliorer l'état nasal, il est important de maintenir une bonne humidité qui évite la formation de croûtes, avec l'application plusieurs fois par jour :

- de sérum physiologique.
- de pommades grasses (type Homéoplasmine®, HEC, vaseline...).
- de spray nasal : GeloSitin®.

Eviter de mettre de l'huile liquide le soir au coucher.

Lors des saignements, pratiquer si possible la compression manuelle du nez pendant plusieurs minutes. Garder la tête haute et ne pas laisser le saignement continuer sans réaliser cette compression. Un environnement frais ou sucer des glaçons peut aider à arrêter le saignement.

Si les saignements sont importants, prolongés ou responsables de malaise, il est indispensable d'aller aux urgences les plus proches pour un méchage avec des **MÈCHES RÉSORBABLES: SURGICEL®**, avec mise en place d'une antibioprophyllaxie.

La cautérisation chimique ou électrique est contre-indiquée.

La surveillance des épistaxis (au moyen de grilles mensuelles) est importante, afin d'en appréhender la gravité lors des consultations et de pouvoir évaluer l'efficacité des thérapeutiques employées.