

« **Bonnes pratiques en cas d'urgence** »

:: **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 (maladie de Rendu-Osler) est une dérégulation héréditaire de l'angiogenèse et de son homéostasie, sans trouble de la coagulation.

Elle se traduit par une dilatation des capillaires de la jonction artério-veineuse, avec des manifestations vasculaires périphériques, responsables de télangiectasies cutanéomuqueuses et de malformations artério-veineuses viscérales.

Les signes 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** aux conséquences morbides trompeuses, pouvant menacer la vie, surtout dans une situation inaugurale et urgente, le diagnostic étant méconnu.

Pour en savoir plus

- ▶ **Orphanet**
 - [Fiche maladie](#)

- ▶ [PNDS 2018](#)

Sommaire

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

Fiche de régulation pour le SAMU

Synonymes

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

Mécanismes

Dérégulation héréditaire de l'angiogenèse et son homéostasie qui se traduit par une dilatation des capillaires de la jonction artério-veineuse responsable de télangiectasies cutanéomuqueuses et de malformations artério-veineuses viscérales.

Risques particuliers en urgence

- Epistaxis spontanées récidivantes ;
- Hémoptysie ;
- Hémorragie intracérébrale ou médullaire ;
- Accident vasculaire cérébral ;
- Abscès cérébral.

Traitements fréquemment prescrits au long cours

- Pas de traitement de fond systématique ;
- Parfois : acide tranexamique, danazol, concentré de C1-INH humain ;
- Traitement préventif de l'œdème laryngé lors de toute intubation, fibroscopie, ou soins dentaires : concentré de C1-INH humain.

Pièges

- Utiliser des mèches résorbables (ne pas utiliser de mèches non résorbables dont l'ablation expose à un risque traumatique local) ;
- Malgré le risque hémorragique général, un AVC peut être hémorragique ou ischémique (dans le cas MAV pulmonaires, par mécanisme embolique).

Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière

- Au téléphone, conseiller le mouchage puis la compression narinaire pendant 10 minutes ;
- En présence d'une épistaxis, mèche avec des mèches résorbables ;
- Aucune sonde par voie nasale (sonde gastrique, sonde d'intubation) ;
- 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 polyviscérale potentiellement grave, dont les complications sont encore trop méconnues et sous-estimées.

Les problématiques en urgence sont principalement représentées par les :

- **Episodes hémorragiques (hémorragie digestive / nasale)**
pouvant mettre en jeu le pronostic vital ;
- **Episodes thrombo-emboliques et infectieux ;**
- **Complications dépendantes de la localisation des malformations artério-veineuses (MAV) :**
 - MAV **pulmonaires**, même asymptomatiques : risque **d'accidents vasculaires cérébraux**, 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.

Recommandations en urgence

► Situation d'urgence 1 : hémorragies

▪ Epistaxis 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

(dans le cas contraire, l'ablation des mèches entraîne un risque de nouveau saignement)

- Retentissement de l'épistaxis : déglobulisation avec ingestion ou inhalation de sang pouvant mimer une hémorragie digestive ou une hémoptysie avec détresse respiratoire ;
- Examens de sang (NFS-plaquettes, groupe-rhésus avec recherche d'agglutinines irrégulières, taux de prothrombine, temps de céphaline kaolin, voire dosage de facteurs de la coagulation) ;
- Electrocardiogramme ;
- Contrôler une éventuelle hypertension artérielle et à l'inverse, corriger une hypovolémie ;
- Arrêter les anticoagulants ou antiagrégants.

- **Installer le patient demi-assis** pour éviter les fausses routes et l'inhalation de sang ;
- **Rassurer** le patient et éventuellement lui donner 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 l'aile du nez entre le pouce et l'index**, juste sous les os propres du nez, afin d'appliquer celle-ci contre la cloison.

- Si cette manœuvre n'a pas permis de stopper l'épistaxis, préconiser 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 a-traumatique 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 ;
- 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 et soir
(pristinamycine ou clindamycine chlorhydrate hydrate en cas d'allergie à la pénicilline) ;
- **Le patient doit être revu par un ORL.**

- En cas d'échec du tamponnement antérieur, le recours au **spécialiste** s'impose.
- Exceptionnellement, il est nécessaire d'avoir recours à des **ligatures chirurgicales des vaisseaux** ou à une **embolisation sélective**.

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 menaçante chez un patient avec facteurs de risque cardiovasculaires**

En cas d'angor ou d'hémoglobine < 10 g, chez un patient coronarien, une **transfusion** est nécessaire.

▪ **Hémorragie digestive**

Hématémèse, rectorragie ou **méléna** (rupture de télangiectasies sous-muqueuses du tube digestif, malformations artério-veineuses complexes mésentériques).

- 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.
- Examens biologiques (dont un bilan hépatique : γ GT, PAL, transaminases) ;
- **Echo-Doppler, scanner en urgence ;**
- **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 postembolisation ;
- La **transplantation hépatique** est envisagée 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.

Examens :

- Gazométrie artérielle (hypoxémie avec hypocapnie) ;
- Radiographie pulmonaire de face et de profil : opacité arrondie ou oblongue sur laquelle se branchent un ou plusieurs vaisseaux dilatés ;
- Echocardiographie de contraste dont la positivité justifie d'une antibioprophylaxie et scanner du thorax « faible dose » **sans** injection de produit de contraste ;
- Angiographie pulmonaire pour l'embolisation.

Le traitement des MAV pulmonaires est indiqué en urgence, en cas de dyspnée, d'intolérance à l'exercice et d'hypoxie et dans tous les cas, si les vaisseaux mesurent plus de 2 mm de diamètre.

La rupture d'une MAV Pulmonaire
doit être suspectée en cas de
douleur thoracique (hémothorax) ou hémoptysie

Antibioprophylaxie et embolisation en urgence

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

■ Accident vasculaire cérébral (AVC)

Trois étiologies :

- **AVC hémorragique** (hémorragie sous-durale ou intracérébrale ou hémorragie méningée) secondaire à la rupture d'une MAV cérébrale : **embolisation ou chirurgie** ;
- **AVC ischémique** (embolie crurique paradoxale passant au travers d'une MAV pulmonaire non occluse) ;
Faire appel à une équipe de **neuroradiologie** du centre de référence ou d'un centre de compétence particulièrement expérimenté ;
- **AVC par abcès cérébral** (MAV pulmonaires / embols paradoxaux septiques) : **drainage chirurgical** (s'il est possible) et **antibiothérapie** adaptée (généralement céphalosporine associée au métronidazole) et surtout rechercher la (ou les) MAV pulmonaires causales.

■ Infections

Abcès cérébraux à germes anaérobies multiples, au décours de soins dentaires ou infections extra-cérébrales (septicémies, arthrites, ostéomyélites à staphylocoque doré), après manipulations nasales pour épistaxis.

- Porte d'entrée : germes aérobies (manœuvres nasales sur épistaxis) ou anaérobies (fistules artério-veineuses pulmonaires et perte du rôle de filtre pulmonaire), sphère bucco-dentaire ;
- Identification du germe ;
- Antibiothérapie ;
- Rechercher la (ou les) MAV causale(s).

■ Compression médullaire aiguë par hématomyélie

- Rare MAV médullaire ;
- Avis neurochirurgical en urgence.

■ Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)

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

■ Traitement d'une insuffisance cardiaque (hyper débit par shunt intra-hépatique)

- Traitement d'une **hypertension portale** et de ses complications (varices œsophagiennes, ascite) ;
- En cas d'échec du traitement médical, une transplantation hépatique doit être discutée en RCP (exception au [score de Meld](#)) ;
- Antibiothérapie et chirurgie en cas de biliome ou angiocholite douloureuse.

■ 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, IDM, 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 pulmonaire 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 ; A discuter avec un centre référent.
- **MAV cérébrales asymptomatiques** :
Pas de dépistage, ni de traitement systématique ;
A discuter avec un centre référent.

Orientation

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

▪ Où transporter ?

- La régulation préhospitalière (Samu, Centre 15) est parfois nécessaire et permet d'orienter la destination hospitalière selon la gravité et/ou la pathologie décompensée (unité de soins intensifs, de réanimation, soins intensifs de cardiologie, service d'urgence), pour une prise en charge optimale sans transfert secondaire ;
- Aux urgences du centre hospitalier du centre de référence maladies rares ou centre de compétence par admission directe après accord préalable entre praticiens ;
- Pour les urgences potentiellement vitales, l'orientation vers le centre hospitalier de proximité est possible lorsque celui-ci dispose d'un service de réanimation et des compétences et plateaux techniques nécessaires ;
- Contacter un médecin expert senior du centre de compétence régional, qui a la connaissance de ces structures, peut aider à la régulation.

▪ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou un vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité ;
- En hélicoptère si chirurgie cardio-vasculaire immédiatement nécessaire.

▪ Quand transporter ?

Immédiatement si urgence vitale ou fonctionnelle.

► Orientation au décours des urgences hospitalières

▪ Où transporter ?

- Après la prise en charge SAMU et préhospitalière, orientation vers le centre de référence ou de compétence pour la maladie de Rendu-Osler le plus proche : www.orpha.net.

▪ Comment transporter ?

- Une fois la situation clinique stabilisée : en ambulance non médicalisée ou vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité ;
- Au sein de la structure hospitalière : transfert simple, paramédicalisé ou médicalisé ;
- 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 : Quand transporter ?

- Dès que le diagnostic est posé chez un membre de la famille, informer l'ensemble de la famille pour un dépistage.

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 préventif** (« antibioprophylaxie » de type endocardite infectieuse).

- Lors des saignements

Utiliser si possible la **compression manuelle du nez pendant 10 minutes** ;

Si les saignements sont importants, prolongés ou responsables de malaise, il est indispensable d'aller aux urgences les plus proches, pour un **méchage avec une mèche résorbable** (dans l'idéal effectué par un ORL).

- Etat 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...);
Eviter 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 :

- Quand un patient atteint de la Maladie de Rendu-Osler arrive aux urgences à l'hôpital : lui demander s'il a apporté son dossier médical (suivi dans un centre de compétence - grilles de suivi des épistaxis - évolution graphique des épistaxis via l'application micro ROSE proposée aux malades par l'AMRO-HHT-France) et sa « carte d'urgence » fournie à la demande par le centre de référence/compétence ou l'association de patients AMRO-HHT-France ([annexe](#)) ;
- Informer de la manière la plus complète possible le malade et/ou ses parents (proches aidants) ;
- Une aide psychologique est souhaitable dès le diagnostic ;
- Un dépistage des malformations et un traitement prophylactique est nécessaire ;
- A l'arrêt de l'épistaxis, proposer au patient de se réhydrater.

[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. Elles permettent de créer des liens entre les patients qui peuvent échanger leurs expériences.

Elles peuvent 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 2018](#)

- [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.

Ces recommandations ont été élaborées par :

Docteur Sophie Dupuis-Girod

Docteur Mathilde François

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 Antony Chauvin** : commission des référentiels de la SFMU (CREF)
chef de service adjoint - service d'Accueil des urgences/SMUR - CHU Lariboisière –
université de Paris

- **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

- **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

amrofrancehht.contacts@gmail.com



Date de réalisation : 02/2016

Date de révision : 20/04/2021

*« 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

Carte d'urgence

PERSONNE À PRÉVENIR EN PRIORITÉ	
Mme/M.	Tél
Mme/M.	Tél
Médecin traitant	Tél
Spécialiste traitant	Tél
Suivi(e) par le centre de	Tél



CENTRE DE SUIVI





MINISTÈRE DE LA SANTÉ
DU TRAVAIL
DU TERRITOIRE
D'ÉLÉMENTAIRE



maladies rares

CARTE D'URGENCE
Emergency card

M

est suivi pour une maladie de **RENDU-OSLER**



EVITER D'INTUBER LE PATIENT PAR LE NEZ
Prise en charge des **EPISTAXIS** : mèches **résorbables** « **SURGICEL** » en milieu hospitalier associées à une antibiothérapie

La maladie de Rendu-Osler est une maladie génétique vasculaire rare. Elle est responsable d'épistaxis à répétition liées à la présence d'angiomes muqueux, de télangiectasies cutanées et muqueuses et peut se compliquer de la présence de malformations artério-veineuses pulmonaires, hépatiques et cérébrales.

Bien évaluer la balance bénéfique/risque avant la prescription des traitements favorisant les hémorragies : anticoagulants, aspirine, AINS...

Association de patients AMRO France-HHT :
www.amro-hht-france.org

Le Protocole National de Diagnostic et de Soins :
www.has-sante.fr/portail/jcms/c_875183/ald-n-31-maladie-de-rendu-osler

Centre national de référence pour la maladie de Rendu-Osler - Hôpitaux Est - 69500 BRON
Dr Sophie DUPUIS-GIROD
☎ : 04 27 85 65 25
GHE-renduosler@chu-lyon.fr
www.rendu-osler.fr





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 :