

La maladie de Rendu Osler : Les dangers d'un diagnostic occulté

A.Dahak , D.SI Ahmed , S.Oudrar, D.Boumedine ,M.Chelali, F.Bouali
Service de médecine interne , CHU Mustapha , Alger , Algérie

Introduction

La maladie de Rendu - Osler Weber ou télangiectasie hémorragique héréditaire (THH) est une maladie vasculaire héréditaire rare à transmission autosomique dominante, caractérisée par la présence de télangiectasies cutanéomuqueuses et des malformations artérioveineuses viscérales . Le diagnostic est souvent tardif en raison de la rareté de la maladie et la variété des manifestations cliniques allant de cas asymptomatiques à ceux mettant en jeu le pronostic vital.

Patients et méthodes

Nous rapportons deux observations de patients hospitalisée au service de médecine interne CHU Mustapha , dont le diagnostic était posé tardivement , au décours d’une complication infectieuse et deuxième patiente , dont le motif d'hospitalisation initial était une prise en charge d’une poussée de lupus érythémateux systémique avec atteintes articulaire, hématologique et cardiaque.

Résultats

Observation 1
Patiente âgée de 46 ans, aux ATCD familiaux de la maladie de Rendu-Osler chez la mère et les deux sœurs, hospitalisée à notre niveau pour prise en charge d’un lupus systémique en poussée avec une atteinte articulaire, hématologique et cardiaque.
Résultats : Le diagnostic de la maladie de Rendu- Osler était posé devant la présence des quatre critères cliniques de Curaçao, qui comprennent l'épistaxis, les télangiectasies, l'atteinte viscérale et des antécédents familiaux de la maladie de Rendu -Osler chez un parent au premier degré. L'examen physique a objectivé des lésions cutanéomuqueuses à type de télangiectasies au niveau des fosses nasales, de la pointe de la langue, des lèvres, du palais, de l'oropharynx, des pulpes des doigts ainsi qu'au niveau du cavum et du larynx vues à l'endoscopie nasale souple. Le reste de l'examen oto-rhino-laryngologique, l'examen neurologique, abdominal et pulmonaire étaient normaux. L'examen biologique a révélé une anémie hypochrome microcytaire ferriprive (hémoglobine à 8.8 g/dl), un bilan d'hémostase et un bilan hépatique normaux. L'IRM cérébrale et médullaire était normale. L'endoscopie digestive haute et basse a objectivé des lésions d'angiodysplasie diffuses oesogastroduodénales. Au cours de l'hospitalisation, la patiente a présenté quelques épisodes d'épistaxis de grande abondance nécessitant une prise en charge spécifique en ORL et la mise d’une colle biologique

Observation 2
Patient âgé de 40 ans, aux antécédents personnels et familiaux d'épistaxis récidivantes, admis pour exploration d’un syndrome infectieux prolongé.
Il rapporte la notion d’extraction dentaire et de céphalées. L’examen clinique retrouve un patient fébrile à 40 degrés sans syndrome méningé clinique. Il n’y a pas de foyer infectieux évident . On note cependant la présence de télangiectasies au niveau des avant bras. Une Angio-TDM thoracique objective la présence de multiples formations parenchymateuses avec vascularisation nourricière évoquant des malformations artérioveineuses pulmonaire. Une TDM cérébrale était en faveur d’un abcès cérébral de la région frontale gauche.
Le diagnostic d’un abcès cérébral compliquant une maladie de rendu Osler est retenu (critères de curaçao) :
1. Epistaxis spontanées et récurrentes.
2. Télangiectasies cutanéomuqueuses multiples
3. Malformation artérioveineuse
4Histoire familiale: maladie de Rendu Osler chez les parents de premiers degrés diagnostiqués selon les mêmes critères. Chez notre patient le diagnostic de la MRO est certain par la présence des 4 critères. Le diagnostic de la maladie s’est fait au stade de complications favorisées par la présence des malformations artérioveineuses (l’infection cérébrale d’origine dentaire probable favorisée par le shunt droit gauche secondaire à une malformation artérioveineuse pulmonaire). Le malade a reçu une double antibiothérapie avec drainage chirurgicale de l’abcès et une embolisation radiologique interventionnelle des malformations artérioveineuses pulmonaire .



Télangiectasies au niveau de la lèvre inférieure



Télangiectasies au niveau de la langue



Télangiectasies au niveau du ventre



Télangiectasies au niveau des doigts

Discussion

La Maladie de Rendu-Osler (ou Télangiectasie Hémorragique Héréditaire) est une pathologie rare, mais son diagnostic précoce change le pronostic. Le retard diagnostic moyen est encore de 20 à 30 ans. Le premier écueil est la banalisation des symptômes initiaux, comme le montre la première observation des épistaxis répétées, souvent dès l'enfance, peuvent être mises sur le compte d'une fragilité capillaire ou d'un terrain allergique. De même, les télangiectasies cutanées, si on ne les cherche pas spécifiquement, peuvent passer pour de simples "vaisseaux dilatés" sans signification pathologique. La clé, comme le souligne les deux observations, est l'interrogatoire systématique sur les antécédents familiaux."

Conclusion

La Maladie de Rendu-Osler doit être systématiquement évoquée devant des épistaxis répétées associées à des télangiectasies. Un diagnostic précoce, guidé par les Critères de Curaçao, permet la mise en place d'un suivi préventif pluridisciplinaire, essentiel pour éviter les complications graves comme l'AVC. La vigilance de tout clinicien face à ces signes d'appel anodins est le maillon essentiel pour améliorer le pronostic de cette maladie.