



Reçu le :
5 juin 2009
Accepté le :
10 août 2011
Disponible en ligne
21 septembre 2011

Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Épistaxis grave de la maladie de Rendu-Osler-Weber

Intractable epistaxis in Osler-Rendu-Weber syndrome

M. Zalagh*, N. Errami, B. Bouaity, B. Hemmaoui, W. Itoua, F. Benariba

Service d'oto-rhino-laryngologie, hôpital militaire d'instruction Mohamed V, Rabat, Maroc

Summary

Introduction. Osler-Rendu-Weber syndrome is an inherited disorder characterized by mucocutaneous and visceral telangiectasia. It is often revealed by recurrent epistaxis. It is sometimes profuse and intractable. Hemostasis may be problematic.

Case study. A 61-year-old male patient presented with severe epistaxis due to Osler-Rendu-Weber syndrome. Embolization of the external carotid branches was needed for hemostasis.

Discussion. Embolization of external carotid artery branches can be an effective therapeutic alternative when usual treatments fail.

© 2011 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Keywords: Epistaxis, Osler-Rendu-Weber syndrome, Embolization

Résumé

Introduction. La maladie de Rendu-Osler-Weber est une affection héréditaire caractérisée par des télangiectasies cutanéomuqueuses et viscérales. Elle est souvent révélée par une épistaxis récidivante. Elle est parfois abondante, voire incoercible. L'hémostase peut en être difficile.

Observation. Un homme de 61 ans a présenté une épistaxis grave sur maladie de Rendu-Osler-Weber. Seule l'embolisation des branches de la carotide externe a permis l'hémostase.

Discussion. L'embolisation des branches de la carotide externe est efficace après épuisement des thérapeutiques usuelles d'hémostase.

© 2011 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Épistaxis, Maladie de Rendu-Osler-Weber, Embolisation

Observation

Un patient de 61 ans suivi pour insuffisance cardiaque globale sur cœur pulmonaire chronique et hypertension artérielle présentait des épistaxis itératives. Le moindre effort (toux) le faisait saigner. Il a été hospitalisé dans un tableau d'hémorragie nasale de grande abondance, antérieure et postérieure avec gêne respiratoire et agitation. Le taux d'hémoglobine à 6,4 g/dL a justifié une transfusion sanguine, un tamponnement antéropostérieur et une restriction de l'activité pendant la période d'anémie. Le bilan clinique initial faisait état de lésions lenticulaires de couleur violacée, cutanées intéressant les orifices narinaux, la pointe du nez, les pommettes, la région péri-buccale, les lèvres, la pointe de langue, le voile (*fig. 1*) et les extrémités des doigts.

* Auteur correspondant.
e-mail : zaouan@hotmail.fr (M. Zalagh).

L'évolution précoce a été marquée par la reprise spontanée du saignement sur le méchage et lors des tentatives de déméchage. Devant le tableau clinique et les antécédents familiaux (saignements similaires chez sa fille, son fils parmi cinq enfants et son frère), la maladie de Rendu-Osler-Weber (mROW) était évoquée. L'écho-doppler et l'angioscanner hépatiques ont confirmé la présence de malformations artérielles et artério-veineuses intrahépatiques avec présence de shunts sus-hépatiques venant corroborer l'hypothèse diagnostique. L'angioscanner pulmonaire n'a pas montré de fistules artério-veineuses. Le bilan biologique a éliminé un trouble de l'hémostase.

Un méchage quasi permanent a limité la déperdition sanguine, sans stopper les saignements. C'est pourquoi il a été prescrit une embolisation des branches de l'artère carotide externe. Le cathétérisme sélectif des deux artères carotides externes a mis en évidence des foyers d'hypervascularisation modérée des fosses nasales alimentées par des branches des maxillaires et de la faciale gauche. Des particules de polyvinyl



Figure 1. Lésions cutanéomuqueuses du visage de la maladie de Rendu-Osler.

alcool (Ivalon®) ont été embolisées dans ces territoires. La dévascularisation était satisfaisante au contrôle angiographique (fig. 2). Le déméchage a été effectué le lendemain sans incident. Le patient a été stabilisé sur le plan hémodynamique, avec des épisodes de saignements très minimes n'ayant pas motivé de gestes agressifs.

Discussion

Le diagnostic de mROW repose sur au moins deux des critères suivants : hémorragies récurrentes, notamment nasales avec hémostase normale, tégangiectasies en dehors de la muqueuse nasale, lésions viscérales, histoire familiale.

En période hémorragique, les procédés hémostatiques doivent être le moins traumatique possible : compression

digitale pour les lésions septales antérieures, décaillotage prudent, méchage avec des matériaux résorbables pour éviter le traumatisme de déméchage. Les cautérisations électrique et chimique au nitrate d'argent ne sont pas recommandées pour éviter les nécroses profondes et la perforation septale. L'exclusion narinaire est une alternative dans les épistaxis de la mROW [1]. L'endoscopie nasale permet d'individualiser et de contrôler le traitement laser des tégangiectasies du septum, des cornets et la paroi latérale [2]. L'estrogénothérapie agirait par métaplasie malpighienne de la muqueuse nasale, protégeant ainsi les tégangiectasies des agressions locales. Mais son efficacité est modeste et ses effets secondaires en limitent l'utilisation. Les lambeaux locaux ou libres sont rarement indiqués pour remplacer la muqueuse nasale pathologique. Les autogreffes de cellules épithéliales cultivées à partir de l'épithélium buccal semblent donner des résultats encourageants.

Le risque mortel lié à la récurrence et la sévérité des épistaxis conduisent à proposer deux traitements : une embolisation hypersélective des branches de la carotide externe et/ou une ligature vasculaire.

La ligature de la carotide externe a été abandonnée car inefficace en raison d'une organisation vasculaire proche de celle du polygone de Willis. La ligature endoscopique de l'artère sphéno-palatine est une alternative élégante et efficace à la ligature transantrale de l'artère maxillaire. La ligature des artères ethmoïdales semble être indiquée en cas d'hémorragie haute ou d'échec de l'embolisation ou de la ligature de l'artère sphéno-palatine.

L'embolisation d'hémostase est une technique rapide et efficace, applicable en urgence. Elle s'effectue « au plus près du point de saignement ». Elle doit être proposée dès l'échec des moyens usuels simples. Elle requiert un centre spécialisé en radiologie interventionnelle. L'artériographie précède l'embolisation pour éliminer la principale contre-indication :

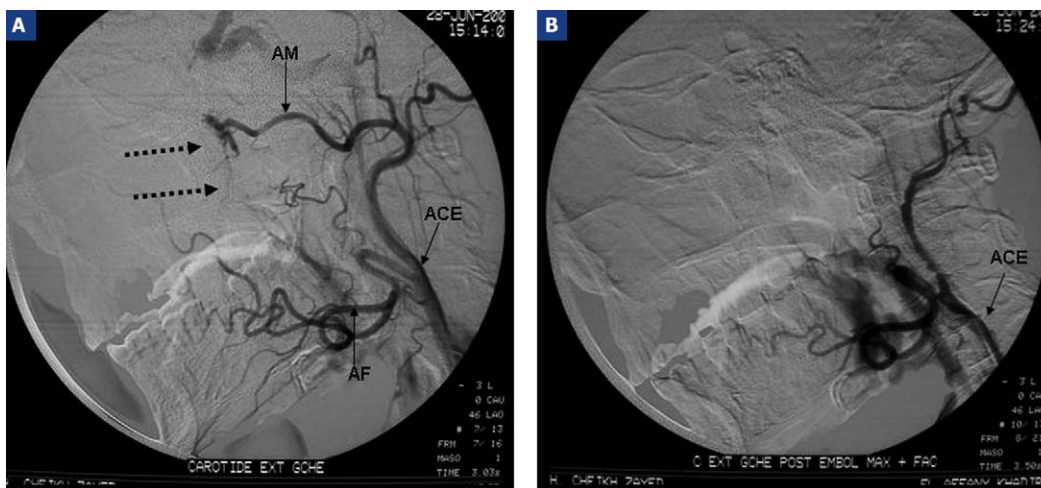


Figure 2. A. Cathétérisme sélectif de l'artère carotide externe (ACE) montrant des foyers d'hypervascularisation au niveau des cavités nasales (flèches en pointillées), alimentés par des branches des artères maxillaire (AM) et faciale (AF). B. Contrôle angiographique après embolisation montrant une bonne dévascularisation.

le blush exclusif dans le territoire carotidien interne (artère ethmoïdale le plus souvent).

Pour la mROW, l'embolisation peut être de type « conventionnel » c'est-à-dire conduite par voie endovasculaire ou « directe » par injection in situ d'Ethibloc®. L'arrêt du saignement est obtenu dans 66 à 90 % des cas avec la première méthode [3,4]. Les résultats, à court terme, sont satisfaisants avec la seconde (75 % de stabilisation) [5], au prix de quelques complications bénignes à type d'œdème facial ou d'obstruction nasale pendant quelques jours.

Les risques de l'embolisation sont les accidents vasculaires cérébraux ischémiques. Les autres complications sont les algies secondaires à des réactions inflammatoires, voire à un abcès. L'injection du produit de contraste dans les gaines nerveuses lors d'une ponction percutanée est délétère. Des nécroses cutanées ou muqueuses ont été décrites.

Les facteurs d'échec sont une embolisation incomplète, une vascularisation ethmoïdale persistante, les perforations de cloison et les antécédents de curiethérapie.

Déclaration d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

Références

- [1] Serrano E, Percodani J, Pessey JJ. La fermeture bilatérale des fosses nasales. Une technique chirurgicale originale du traitement des épistaxis récidivantes graves de la maladie de Rendu-Osler. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1998;169-73.
- [2] Stankiewicz JA. Nasal endoscopy and control of epistaxis. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2004;12:43-5.
- [3] Andersen PJ, Kjeldsen AD, Nepper-Rasmussen J. Selective embolization in the treatment of intractable epistaxis. *Acta Otolaryngol* 2005;125:293-7.
- [4] Elden L, Montanera W, Terbrugge K, et al. Angiographic embolization for the treatment of epistaxis: a review of 108 cases. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1994;111:44-50.
- [5] Roux-Vaillard S, Pasco-Papon A, Laccourreye L, Bubin J. Treatment of epistaxis in Rendu-Osler-Weber disease by in situ Ethibloc® injections. *J Neuroradiol* 2004;31:110-5.