



L'hépatogastro-entérologue et la maladie de Rendu-Osler

Gilles Lesur

Fédération des spécialités digestives, Hôpital Ambroise Paré, Boulogne

gilles.lesur@apr.aphp.fr

L'hépatogastro-entérologue est confronté à 2 types d'atteintes au cours de la maladie de Rendu-Osler (MRO), l'atteinte hépatique et l'atteinte digestive (figures 1 et 2). L'atteinte hépatique, plus fréquente chez la femme et en cas de mutation ALK-1, est morphologiquement très fréquente (70 %) mais plus rarement symptomatique (10 %) et ce exceptionnellement avant l'âge de 30 ans [1]. Elle est liée à la formation de shunts entre la vascularisation artérielle et veineuse et/ou entre les réseaux portal et sus-hépatique. Selon le type d'atteinte anatomique, la présentation clinique est soit celle d'une insuffisance cardiaque à haut débit, la plus fréquente, soit à type d'hypertension portale ou plus rarement à type de cholangite ischémique en cas d'atteinte biliaire. Les anomalies biologiques hépatiques sont fonction de la nature de l'atteinte hépatique. Si le diagnostic de l'atteinte hépatique est aisé grâce à l'imagerie moderne (TDM, IRM) le traitement se limite actuellement à la transplantation hépatique. Ce geste lourd et complexe guérit l'atteinte hépatique et ses répercussions si elle n'est pas pratiquée trop tardivement, notamment en cas d'insuffisance cardiaque. Les tech-

niques d'embolisation hépatique qui peuvent être source de redoutables complications septiques sont maintenant abandonnées par toutes les équipes. L'utilisation des anti-angiogéniques paraît donc séduisante en cas d'atteinte hépatique sévère de la MRO. Les quelques cas rapportés d'amélioration spectaculaire, avec parfois sortie des malades de la liste de transplantation hépatique, sont encourageants et ont été considérés comme suffisants pour initier un essai de phase II qui a débuté cette année en France [2].

Il faudra néanmoins surveiller avec une particulière attention le devenir de l'atteinte hépatique à l'arrêt du traitement par anti-angiogénique.

Au cours de la MRO, la prévalence de l'atteinte digestive asymptomatique varie entre 10 et 40 % [3, 4]. La relation entre la prévalence de l'atteinte gastro-intestinale et le type de mutations est moins forte que pour l'atteinte hépatique. Les atteintes digestives sont dominées par les téléangiectasies de la muqueuse digestive qui peuvent se manifester par des hémorra-



Figure 1. Aspect TDM d'une atteinte hépatique de maladie de Rendu-Osler avec grosse artère hépatique.

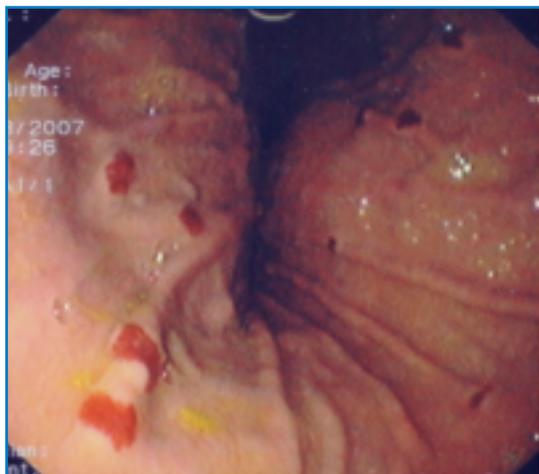


Figure 2. Atteinte gastrique au cours d'une maladie de Rendu-Osler.

gies digestives extériorisées ou non. Cette atteinte survient avec une même fréquence dans les 2 sexes. Il peut également exister d'authentiques fistules artério-veineuses localisées dans la paroi digestive pouvant prendre un aspect endoscopique de lésion sous-muqueuse. Les données de la littérature consacrées aux atteintes digestives de la MRO montrent : 1) une prédominance des localisations hautes (estomac > duodénum > œsophage) ; 2) en cas d'atteinte colique, son siège préférentiel à droite ; 3) la grande fréquence de l'atteinte intestinale en cas d'atteinte haute. Lors des endo-

scopies réalisées chez ces malades, il n'est pas rare de trouver une cause d'hémorragie sans rapport avec la MRO et/ou des signes endoscopiques d'hypertension portale en cas d'atteinte hépatique. Des localisations au niveau de l'ampoule de Vater et des voies biliaires, parfois source d'hémorragies sévères imposant embolisation et/ou un traitement chirurgical d'hémostase, ont également été rapportées.

Il y a peu de données consacrées au traitement des atteintes digestives symptomatiques de la MRO. L'utilisation de la sandostatine ou de ses dérivés est parfois

bénéfique mais se heurte au problème de la voie d'administration [5]. Il est démontré que les méthodes d'hémostase endoscopique sont un traitement efficace dans la prise en charge des anomalies vasculaires hémorragiques. La coagulation au plasma argon, méthode non morbide et peu coûteuse, est efficace, au moins à court et moyen termes, dans les télangiectasies digestives de la MRO [6]. Quelques observations d'amélioration spectaculaire des hémorragies nasales et digestives après administration de bevacizumab et de thalidomide donnent un nouvel espoir pour la prise en charge toujours difficile de ces hémorragies récidivantes [7, 8].

Références

1. Deleve LD, et al. *Hepatology* 2009 ; 49 : 1729-64.
2. Mitchell A, et al. *Liver Transpl* 2008 ; 14 : 210-3.
3. Longacre AV, et al. *Am J Gastroenterol* 2003 ; 98 : 59-65.
4. Kjeldsen AD, Kjeldsen JK. *Am J Gastroenterol* 2000 ; 95 : 415-8.
5. Junquera F, et al. *Am J Gastroenterol* 2007 ; 102 : 254-60.
6. Kitamura T, et al. *Gastrointest Endosc* 2001 ; 54 : 525-7.
7. Fliieger D, et al. *Ann Hematol* 2006 ; 85 : 631-2.
8. Dabak V, et al. *Dig Dis Sci* 2008 ; 53 : 1632-5.