Maladie de Rendu-Osler / HHT

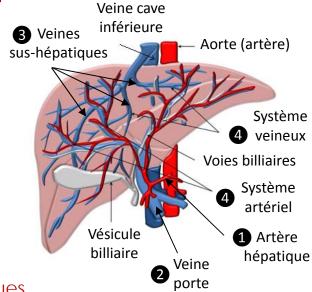
Fiche d'information

La maladie de Rendu-Osler (MRO), aussi appelée Télangiectasie Hémorragique Héréditaire (HHT), est une maladie génétique affectant les vaisseaux sanguins. Elle touche environ 1 personne sur 6 000, soit 10 000 personnes en France.

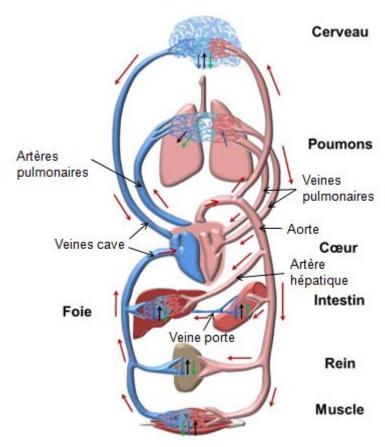
Les mécanismes : MAV hépatiques

La circulation sanguine au niveau du foie

Le foie représente 10 % du réseau vasculaire de l'organisme. Il est traversé chaque minute par 1,4 litres de sang. Il reçoit du sang artériel oxygéné par 1 l'artère hépatique, et du sang veineux par 2 la veine porte. Le sang ressort par 3 trois veines sushépatiques qui remontent au cœur. L'artère hépatique et la veine porte se divisent en d'importants réseaux de 4 vaisseaux capillaires extrêmement fins.



Les malformations artério-veineuses hépatiques



Source schémas: Centre national de référence de la maladie de Rendu Osler, http://www.rendu-osler.fr/clinique_foie.php

La prolifération de vaisseaux sanguins dans le foie s'accompagne d'une augmentation du diamètre des artères, des capillaires et des veines, créant un **shunt (contournement) vasculaire**. Le débit et la vitesse de circulation du sang au sein de l'organe vont ainsi augmenter.

Ceci va surcharger le cœur et entrainer une augmentation du débit cardiaque. Il peut être à terme responsable d'une insuffisance cardiaque. De plus, la dilatation de l'oreillette gauche du cœur favorise l'apparition de troubles du rythme cardiaque qui devient irrégulier (fibrillation auriculaire) et la formation de caillots dans les vaisseaux.

Il n'y a pas d'insuffisance hépatocellulaire, c'est-àdire que les cellules du foie fonctionnent toujours normalement.

Il n'y a pas d'atteinte cardiaque directe dans la MRO, mais indirecte en cas d'atteinte sévère du foie. C'est pourquoi l'examen cardiaque est important dans la surveillance de la maladie.



AMRO-HHT-France offre des ressources pour gérer ces aspects potentiels d'un diagnostic de MRO. Des fiches d'informations et d'autres ressources pour comprendre et gérer les différentes manifestations de la maladie sont disponibles sur l'espace adhérents.