

26 Congrès national de la société algérienne de la médecine interne
Le syndrome de Hughes Stovin ; hémorragie et thromboses : A propos d'un cas.

Dr Mahieddine BOUSDJIRA - Dr H. MIMOUNE - Dr F. TOUATI - Pr Y. KITOUNI
CHU IBN BADIS CONSTANTINE. Service de médecine interne

Introduction :

Le syndrome de Hughes Stovin (HSS) est une pathologie très rare décrite pour la première fois en 1959, caractérisé par des thromboses veineuses et de multiples anévrismes pulmonaires et / ou bronchiques. Les symptômes typiques sont une fièvre récurrente, des frissons, une hémoptysie et une toux. L'évolution naturelle de la maladie est généralement fatale en raison d'une hémoptysie fulminante. L'étiologie du syndrome de Hughes-Stovin est encore inconnue ; cependant, il s'agit d'une variante clinique de la maladie de Behçet.

Jusqu'en 2011, moins de 40 cas de HSS publiés ont été décrits dans la littérature médicale anglaise, ce syndrome affecte généralement les jeunes hommes.

Matériels et méthodes :

Nous rapportons l'observation de notre patient âgé de 41 ans, sans antécédents, admis en médecine interne pour la prise en charge d'une embolie pulmonaire révélée par des hémoptysies. La clinique est faite de fièvre, douleur thoracique palpitations, dyspnée, hémoptysies de moyenne abondance, diminution du murmure vésiculaire droit, une aptose bipolaire active et paresthésies des deux pieds. Sur le plan biologique, uniquement un syndrome inflammatoire avec une VS 87mm H1, CRP 60mg/l, une légère anémie normochrome normocytaire. A la TDM : embolie pulmonaire segmentaire bilatérale avec anévrismes bifocaux Partiellement thrombosés, ETO : Thrombus pédiculée fixée a l'abouchement atrial droit mesurant 12X12mm avec une PAPS 42mmHg.

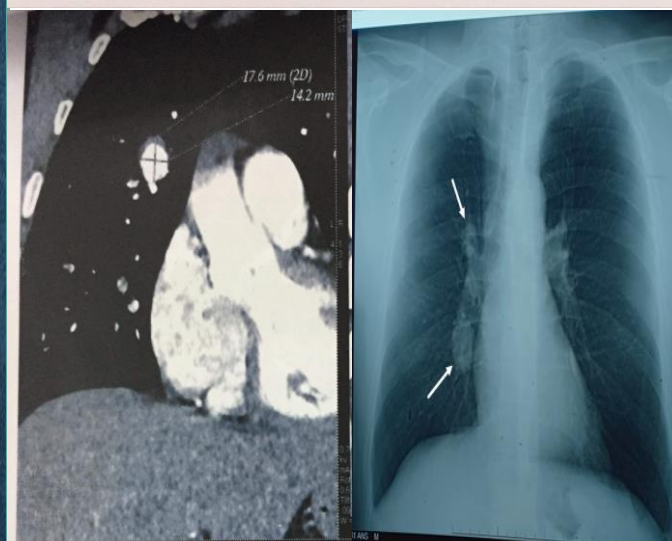
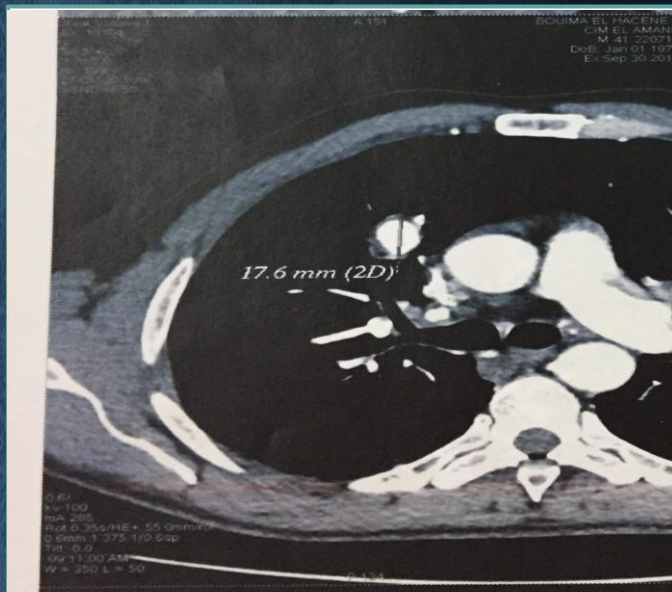
Résultat :

Le diagnostic du syndrome de Hughes Stovin est posé, une corticothérapie a dose forte avec du cyclophosphamide (cure mensuelle) sont administrés, et l'embolisation des anévrismes est indiquée.

L'anticoagulation n'as pas été administrée, malgré la présence de l'embolie

Références :

- Plus Médic de Behçet. David Shadoun, Isabelle, Roni Paul Sason. FROG FAPR congrès SNPM Montpellier Juin 2019
EULAR recommendations for the management of Behçet's disease. O Horita, J S Simón, S Kim. Rheum Dis 2008;87:1696-1698. doi:10.1136/rnd.2007.080433
Tayer-Shihman OI, Seyahi F, Nowatzky J, et al. Major vessel thrombosis in Behçet's disease: the dilemma of anticoagulant therapy - the approach of rheumatologists from different countries. Clin Exp Rheumatol 2012;30:258-60.
Ahn JK, Lee YS, Jeon CH, et al. Treatment of venous thrombosis associated with Behçet's disease: immunosuppressive therapy alone versus immunosuppressive therapy plus anticoagulation. Clin Rheumatol 2006;27:201-6.
Dobson AG, Weicker B, Roche-Spina M, et al. Immunosuppressants reduce venous thrombosis relapse in Behçet's disease. Arthritis Rheum 2012;54:2783-90.
Abbas-Oezir F, Karadeniz A, Yilmaz S, et al. Behçet disease with vascular involvement: effects of different therapeutic regimens on the incidence of new relapses. Medicine 2015;94:e94.
Seyahi E, Cakmak OS, Tutar B, et al. Clinical and ultrasonographic evaluation of lower-extremity vein thrombosis in Behçet syndrome: an observational study. Medicine 2015;94:e199.
Tuncel K, Melikoglu M, Ugurlu S, et al. Vascular involvement in Behçet's syndrome: a retrospective analysis of associations and the time course. Rheumatology 2014;53:2018-22.
Hamaydan M, El-Y, Seyahi E, et al. Pulmonary artery aneurysms in Behçet syndrome. Am J Med 2004;117:687-70.
Saba D, Saricaoglu H, Bayram AS, et al. Arterial lesions in Behçet's disease. Vasa 2003;32:75-81.
Unzar Khalid and Tumar Saleem Hughes-Stovin Syndrome Khalid and Saleem Orphanet Journal of Rare Diseases 2011, 6:18
Khalid and Saleem Hughes-Stovin Syndrome. Orphanet Journal of Rare Diseases 2011, 6:18.
Remy J, Arnaud A, Fardou H. Treatment of hemoptysis by embolization of bronchial arteries. Radiology 1977, 122:33-7.



Discussion :

Après les 12 cures de cyclophosphamide et la corticothérapie prolongée, un angioscanner de control a révélé la disparition totale des embolies et la disparition presque complète des anévrismes pulmonaires. L'échocardiographie ne retrouve ni thrombus intra-cavitaire ni hypertension artérielle pulmonaire. Les anévrismes sont la complication la plus mortel du Behçet, l'hémoptysie est le principal mode de révélation, peut être diagnostiquée à tort comme secondaire a une embolie pulmonaire, ce qui peut avoir de graves conséquences si des anticoagulants sont administrés.

Conclusion :

Le Pronostic du syndrome de Hughes Stovin est sombre, le diagnostic et la prise en charge précoce sont obligatoires. La prise en charge repose sur les immunosuppresseurs et la corticothérapie avec ou sans chirurgie. Des études prospectives sont nécessaires pour l'élaboration de recommandations.