

Syndrome d'Hughes-Stovin au cours de la maladie de Behçet : à propos de 2 cas »

Zohra Lerari, maître de conférence A , Service Médecine interne, CHU Mustapha, Alger, Algérie
 Sadia Oudrar , maître de conférence A , Service Médecine interne, CHU Mustapha, Alger, Algérie
 Samir abdelillah Taleb, maître assistant, Service Médecine interne, CHU Mustapha, Alger, Algérie
 Kahina Bouslimani maître de conférence B , Service Médecine interne, CHU Mustapha, Alger, Algérie
 Rania Mamache, maître assistante Service Médecine interne, CHU Mustapha, Alger, Algérie
 Sarah Toumache, maître assistante, Service Médecine interne, CHU Mustapha, Alger, Algérie
 Nesma Bradai, maître assistante, Service Médecine interne, CHU Mustapha, Alger, Algérie
 Djamilia, Si ahmed professeur , Service Médecine interne, CHU Mustapha, Alger, Algérie
 Fayçal BOUALI, professeur chef de service , Service Médecine interne, CHU Mustapha, Alger, Algérie

Introduction

Le syndrome de Hughes-Stovin est une entité rare, définie par l'association de thrombose veineuse et d'anévrismes artériels pulmonaires.

La maladie est considérée par certains comme une forme clinique particulière d'angiobehçet . Sa gravité est liée aux risques d'hémoptysies secondaires à la rupture des anévrismes artériels et au risque important lié à l'anticoagulation.

Résultats

Nous avons colligé 2 cas, dont une femme et un homme, âgés respectivement de 17 et 24 ans, présentant une maladie de Behçet

Observation 1 :

Femme âgée de 17 ans hospitalisée pour l'exploration et la prise en charge d'une embolie pulmonaire.

Elle présente comme antécédents notables: une méningite bactérienne compliquée de thrombose veineuse cérébrale traitée par antibiothérapie et anticoagulants et un accident aux AVK à type d'hémopéritoine.

Au plan clinique une aphtose bipolaire récurrente

Échodoppler cardiaque a révélé un thrombus intra ventriculaire droit .

Angioscanner thoracique: deux anévrismes artériels pulmonaires lobaires inférieurs gauches.

Observation 2:

Homme âgé de 24 ans admis pour l'exploration d'un syndrome cave supérieur.

L'examen clinique: aphtose buccale récidivante

L'exploration cardio-vasculaire a révélé une thrombose cave supérieure, une HTAP post embolique associée à un anévrisme de l'artère pulmonaire thrombosé du LIG, avec retentissement respiratoire (patient oxygéné dépendant).

Les deux patients ont été traités par colchicine, corticothérapie per os précédée de bolus de Méthyprednisolone et un traitement immunosuppresseurs: le Cyclophosphamide et l'Azathioprine comme traitement d'entretien.

Dans le 2^{ème} cas, l'Infliximab a été prescrit puis arrêté suite à une infection Covid 19.

Un traitement chirurgical pour l'HTAP post embolie a été proposé, mais non indiqué vu la thrombose de l'anévrisme.

L'évolution de la patiente était favorable sous traitement avec un recul de six ans. Hormis un accident aux AVK à type d'hémopéritoine. avec à l'imagerie de contrôle, une régression marquée des thromboses vasculaires et intracardiaque droite, avec la stabilisation des anévrismes artériels pulmonaires.

Cependant dans le 2^{ème} cas l'évolution fut fatale suite à une infection covid 19.

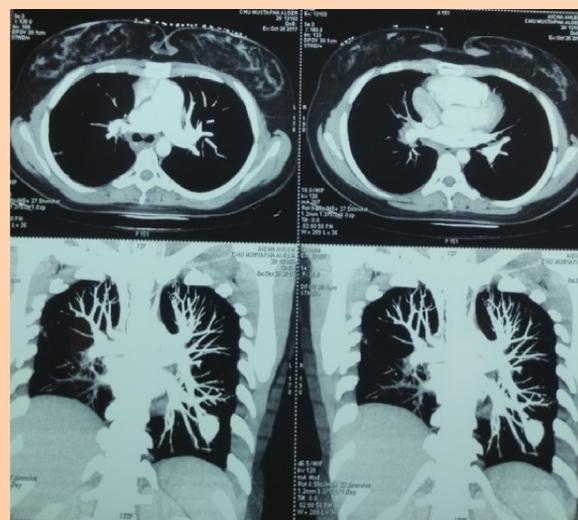
Patients et méthodes

Nous rapportons deux cas illustrant les difficultés de prise en charge d'un SHS par un traitement anticoagulant.

L'atteinte vasculaire soulève le problème des frontières nosologiques entre l'angiobehçet et le syndrome d'Hughes Stovin.



Radiographie de thorax: Signe de Zweifel



Anévrisme artérielle pulmonaire lobaire inférieure gauche

Conclusion

Le syndrome de Hughes-Stovin requiert un diagnostic rapide et une prise en charge immédiate, avec un risque important lié à l'anticoagulation. Ce syndrome rare met en jeu le pronostic vital. Le traitement associe de fortes doses de corticoïdes et d'immunosuppresseurs.

Bibliographie

- 1.F. Aboudib, et al, *Syndrome de Hughes-Stovin : à propos de 11 cas*, La Revue de Médecine Interne, Volume 37, Supplement 2, December 2016, Page A215
- 2.T. El Jammal, P.-E. Gavand, M. Martin, A.-S. Korganow , A. Guffroy, *Syndrome de Hughes-Stovin : à propos d'un cas chez un jeune patient avec thromboses récurrentes et anévrisme de l'artère pulmonaire et revue de la littérature*, La Revue de Médecine Interne, P. 120-125 - février 2019
- 3.Patricia Villié, et al, *Prescription difficile d'un traitement anticoagulant au cours du syndrome de Hughes-Stovin sévère*, Revue du rhumatisme, Vol 84 - N° 1, P. 79-80 - janvier 2017
- 4.M. Jridiet al, *Le syndrome de Hughes-Stovin : un vrai dilemme thérapeutique*, La revue de médecine interne, Vol 40 - N° S2 P. A162 - décembre 2019

