

Cas clinique

Sourour ABID

Staff mensuel des pneumologues

19/02/2016

- E. N.
- 26 ans
- Tabagique : 2PA, fumeur de narguilé 2 à 3/j débuté à l'âge de 20 ans et sevré il y a 3 ans
- ATCDS:
 - Hospitalisé au service de pneumologie à plusieurs reprises pour toux, hémoptysie dans un contexte fébrile

Septembre

2012

Hémoptysie

Fièvre 39°

SIB

Rx TX: Foyer

basal droit

CAT:

antibiothérapie



Septembre

2012

Hémoptysie

Fièvre 39°

SIB

Rx TX: Foyer

basal droit

CAT:

antibiothérapie

Novembre 2012

Hémoptysie + Toux + Fièvre + AEG + Aphtose
buccale (+)

SIB(-)

RBK(-) RBK urine(-)

HIV(-)

ECBU(-)

Serologie des atypiques (-)

AAN, FR(-)

Absence d'amélioration sous antibiotique ni anti
tuberculeux

RxThx: foyers basal gauche

→ COP (corticothérapie 12/2012)



Septembre

2012

Hémoptysie

Fièvre 39°

SIB

Rx TX: Foyer

basal droit

CAT:

antibiothérapie

Janvier 2013

Toux+Hémoptysie+
fièvre 38°

TDM Thcique:

Opacité alvéolaire
nodulaires sous
pleuraux du seg
postéro-basal du
LID, LM, LIG

Novembre 2012

Hémoptysie + Toux + Fièvre+ AEG+ Aphtose
buccale (+)

SIB(-)

RBK(-) RBK urine(-)

HIV(-)

ECBU(-)

Serologie des atypiques (-)

AAN, FR(-)

Absence d'amélioration sous antibiotique ni anti
tuberculaeux

RxThx: foyers basal gauche

→**BOOP** (corticothérapie 12/2012)





Septembre

2012

Hémoptysie

Fièvre 39°

SIB

Rx TX: Foyer

basal droit

CAT:

antibiothérapie

Janvier 2013

Toux+Hémoptysie+
fièvre 38°

TDM Thcique:

Opacité alvéolaire
nodulaires sous
pleuraux du seg
postéro-basal du
LID, LM, LIG

Novembre 2012

Hémoptysie + Toux + Fièvre+ AEG+ Aphotose
buccale (+)

SIB(-)

RBK(-) RBK urine(-)

HIV(-)

ECBU(-)

Serologie des atypiques (-)

AAN, FR(-)

Absence d'amélioration sous antibiotique ni anti
tuberculeux

RxThx: foyers basal gauche

→**BOOP** (corticothérapie 12/2012)

Mai 2013

Toux+ fièvre,
Notion de mal
observance
thérapeutique

AAN(-)

FR(-)

TDM Thcique:

Aspect cadrant avec
une pneumonie
organisée

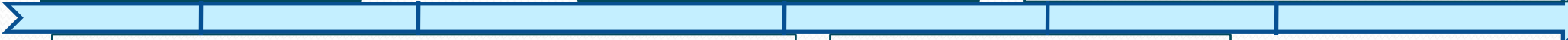




Septembre 2012
Hémoptysie
Fièvre 39°
SIB
Rx TX: Foyer basal droit
CAT: antibiothérapie

Janvier 2013
Toux+Hémoptysie+ fièvre 38°
TDM Thcique:
Opacité alvéolaire nodulaires sous pleuraux du seg postéro-basal du LID, LM, LIG

Décembre 2013
Toux+dyspnée d'effort+hémoptysie
TDM Thcique:
Persistance de condensations nodulaires parenchymateuses entourées de verre dépoli basale bilatérales



Novembre 2012
Hémoptysie + Toux +Fièvre+ AEG+ Aphotose buccale (+)
SIB(-)
RBK(-) RBK urine(-)
HIV(-)
ECBU(-)
Serologie des atypiques (-)
AAN, FR(-)
Absence d'amélioration sous antibiotique ni anti tuberculeux
RxThx: foyers basal gauche
→**BOOP** (corticothérapie 12/2012)

Mai 2013
Toux+ fièvre,
Notion de mal observance thérapeutique
AAN(-)
FR(-)
TDM Thcique:
Aspect cadrant avec une pneumonie organisée





- *Janvier 2015:*

hospitalisation pour une détresse respiratoire +
hémoptysie de grande abondance

Angio TDM Thoracique: **embolie pulmonaire bilatérale
et massive**

TTT: HNF puis Sintrom $\frac{3}{4}$ cp/j

- *Février 2015:*

détresse respiratoire + hémoptysie de grande abondance.

Biologie: INR = 2,8

Angio TDM Thoracique :

Embolie pulmonaire de l'artère lobaire inférieure droite, ainsi que leurs bronches segmentaires de division, l'artère linguale et l'artère segmentaire du segment ventral du LIG.

Foyer de condensation parenchymateux avec collapsus total des lobes moyen, inférieur droit, des segments apical et postéro-basal gauches.

CAT: Héparine



Devant l'absence d'amélioration → mise en place d'un filtre
cave

● Examen:

- Patient conscient coopérant
- FR= 26c/min
- SpO₂= 98%
- TA= 12/07
- FC=90 bpm
- Mollets souples
- Aftoses buccale
- Cicatrices de lésions génitales
- Lésions cutanée pseudo folliculite

● **Biologie:**

- NFS: GB= 11860 E/m³ ; HB= 11,1g/dl ; Pq= 169000 E/mm³
- Iono: Na+= 137 mmol/l ;
K+= 3,68mmol/l ;
Cl-= 103 mmol/l.

- **Rx Thorax:**



- **Echo-doppler veineux des MI:**

Thrombophlébite droite profonde étendue à la veine cave inférieure dans sa partie sous rénale.

- **TTT:** anticoagulation efficace par héparine
corticothérapie (0,5 mg/kg/j)



- **Evolution**

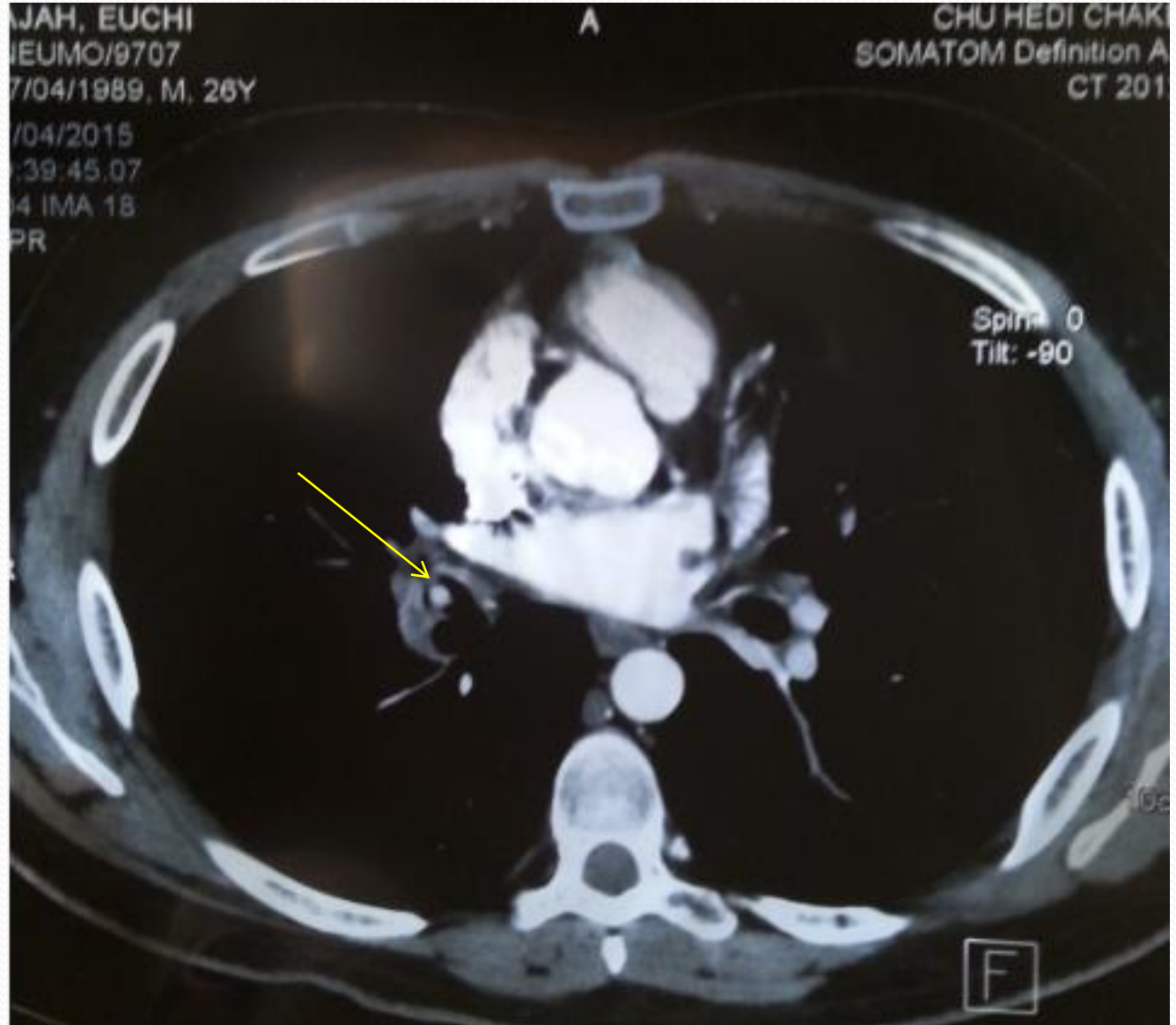
Tarissement de l'hémoptysie et une bonne évolution clinique avec passage aux HBPM

● **Fibroskopie bronchique :**

- Lésion bourgeonnante au niveau du LM droit lisse et n'obstruant pas la lumière, 2 fragments de biopsies ont été réalisé
- compliquée de saignement important avec hémoptysie de grande abondance , avec signes de choc hypovolémique, jugulé par une bonne réanimation (remplissage, transfusion, vasoconstricteurs...)

● **Angio TDM Thoracique :**

Aspect TDM en faveur d'une embolie pulmonaire de la pyramide basale droite avec **formation d'une lésion anévrysmale de la branche artérielle lobaire inférieur en amont se prolabant dans la branche lobaire moyenne.**



- AAN (-)
- ACC type (LA) (-)
- FR (-)

- HIV (-)

- Résultat anapath de la biopsie bronchique(-)



- **AU TOTAL**

- Tableau d'hémoptysie récidivante chez un jeune homme, qui présente **un syndrome de Behçet** (aphtoses bucale+ cicatrices d'aphtose génitale+ lésions pseudo folliculite), avec **Thrombose veineuse profonde, des embolies pulmonaire récidivante et anévrysme de l'artère pulmonaire**



Syndrome Hughes Stovin

SYNDROME HUGHES STOVIN

- ***Historique:***

- 1959
- John Patterson Hughes et Peter George Ingle Stovin



- THROMBOSES VEINEUSES PROFONDES + ANEVRYSMES DE L'ARTERE PULMONAIRE

SYNDROME HUGHES STOVIN

- ***Epidemiologie:***

- Maladie Rare
- Adultes de genre masculin [20-40] ans
- Maladie auto-immune/ vascularite
- Etiologie inconnue
- Variante de maladie de Behçet?

SYNDROME HUGHES STOVIN

- ***Clinique:***

- hémoptysie,
- toux,
- dyspnée,
- douleur thoracique
- signes d'hypertension pulmonaire
- antécédents de thrombose veineuse profonde
- fièvre ±
- une hypertension intracrânienne ±

SYNDROME HUGHES STOVIN

- ***Diagnostique (+):***
 - Clinique
 - Les antécédents
 - L'imagerie

SYNDROME HUGHES STOVIN

- ***Histologie:***

Les examens histologiques montrent une destruction de la paroi artérielle et une infiltration lymphomonocytaire périvasculaire au niveau des capillaires et des veinules.

SYNDROME HUGHES STOVIN

- ***Traitement:***

- Corticothérapie + TTT cytotoxique → contrôler l'AAP
- les anticoagulants sont contre indiqués du fait du risque de rupture d'AAP
- Résection chirurgicale pour les AAP unilatérales ou localisées
- L'embolisation par cathétérisme interventionnel est une approche moins invasive réalisé dans certains cas

SYNDROME HUGHES STOVIN

- ***Pronostic:***

- mortalité élevée,
- hémoptysies massives :
 - rupture d'AAP
 - l'hypertrophie artérielle systémique bronchique d'origine ischémique secondaire à l'occlusion artérielle pulmonaire.

EVOLUTION

MR N. E a été mis sous :

- Corticothérapie à forte dose
- Imurel₅₀ 1Cp * 3/j
- Sintrom $\frac{3}{4}$ Cp/j

→ Pas de récurrence de l'hémoptysie ni de la dyspnée

CONCLUSION

- HSS est rare
- caractérisée par des anévrismes de l'artère pulmonaire et thrombose veineuse profonde,
- variante de la maladie de Behçet/ une vascularite
- Gestion des patients atteints de HSS qui développent une hémoptysie massive est souvent difficile et nécessite des soins de soutien avec un traitement immunosuppresseur.

MERCI

