

(CASE REPORT)



Syndrome de Hughes Stovin à révélation tardive

Nassima Boukantar, Mina Moudatir, Khadija Echchilali, Meriem Benzakour, Hassan EL kabli

Service de médecine interne, Centre hospitalier universitaire Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

Historique de publication : Reçu le 06/01/2025 ; Révision le 07/01/2025 ; Publié le 08/01/2025

DOI : <http://doi.org/10.70602/rimc.25.2.1.33.35>

Résumé

Le syndrome de Hughes-Stovin est une entité rare qui associe des manifestations anévrysmales de l'artère pulmonaire et des manifestations thromboemboliques veineuses, considéré par certains comme une forme particulière d'angio-Behçet. La prise en charge initiale repose souvent sur la corticothérapie en général associée à un traitement immunosuppresseur (cyclophosphamide intraveineux puis azathioprine orale) pour contrôler les anévrysmes de l'artère pulmonaire. Malgré la présence de thromboses veineuses, les anticoagulants sont contre-indiqués en raison du risque vital d'une rupture d'anévrysme de l'artère pulmonaire.

Mots-clés : Hughes stovin, anévrysme, thrombose, fièvre récurrente

1. Introduction :

Le syndrome de Hughes-Stovin est une maladie rare, le plus souvent de cause inconnue. Il se caractérise par la combinaison de plusieurs anévrysmes des artères pulmonaires et de thromboses veineuses profondes. Affection décrite pour la première fois en 1959 par deux médecins britanniques du nom de John Patterson Hughes et Peter George Ingle Stovin. Il s'agit d'une variante rare de la maladie de Behçet. Moins d'une soixantaine d'observations ont été rapportées à ce jour dans la littérature. Sa gravité est liée aux hémoptysies secondaires à la rupture des anévrysmes artériels, d'une part, et au problème d'ordre thérapeutique lié à l'utilisation des anticoagulants dans cette situation, d'autre part.

L'objectif de ce travail est de rapporter un cas du syndrome de Hughes Stovin à révélation tardive chez un sujet âgé hospitalisé au service de médecine interne.

2. Observation :

Il s'agit d'un patient âgé de 66 ans tabagique chronique 40 paquets/ année, non connu hypertendu ni diabétique, admis au service de médecine interne pour une dyspnée stade 3 associée à des hémoptysies de moyenne abondance évoluant 1 mois avant son admission avec des céphalées intenses en casque, le patient a rapporté la notion de fièvre récurrente depuis 20 ans, au bilan biologique le taux des D-dimères était élevé à 1850µg , une radiographie thoracique a été demandée montrant de multiples anévrysmes (Fig 1) complétée par un angioscanner thoracique montrant de multiples anévrysmes pulmonaires bilatéraux dont certains partiellement thrombosés mesurant 40 mm avec des signes d'hypertension artérielle pulmonaire (Fig 2), le bilan a été complété par angioIRM cérébrale devant les céphalées révélant une thrombophlébite localisée du golf de la veine jugulaire interne gauche sans accident vasculaire cérébral ischémique ou hémorragique, au reste du bilan à la NFS : hémoglobine était normale à 15,1g/l , fonction rénale conservée avec un DFG à 80, fonction hépatique conservée, bilan d'hémostase correct, CRP à 11mg/L et les sérologies infectieuses étaient négatives . Le diagnostic du syndrome de Hughes Stovin a été retenu devant la notion de fièvre récurrente, la présence des anévrysmes pulmonaires associés à la thrombophlébite cérébrale. Sur le plan thérapeutique

* Auteur correspondant: Nassima Boukantar

le patient a reçu deux bolus de cyclophosphamide avec corticothérapie forte dose 1mg/kg/j et relais par azathioprine à la dose de 150 mg, avec bonne évolution faite d'une régression de l'hémoptysie et amélioration de la dyspnée et des céphalées.



Figure 1 : Multiples anévrismes pulmonaires

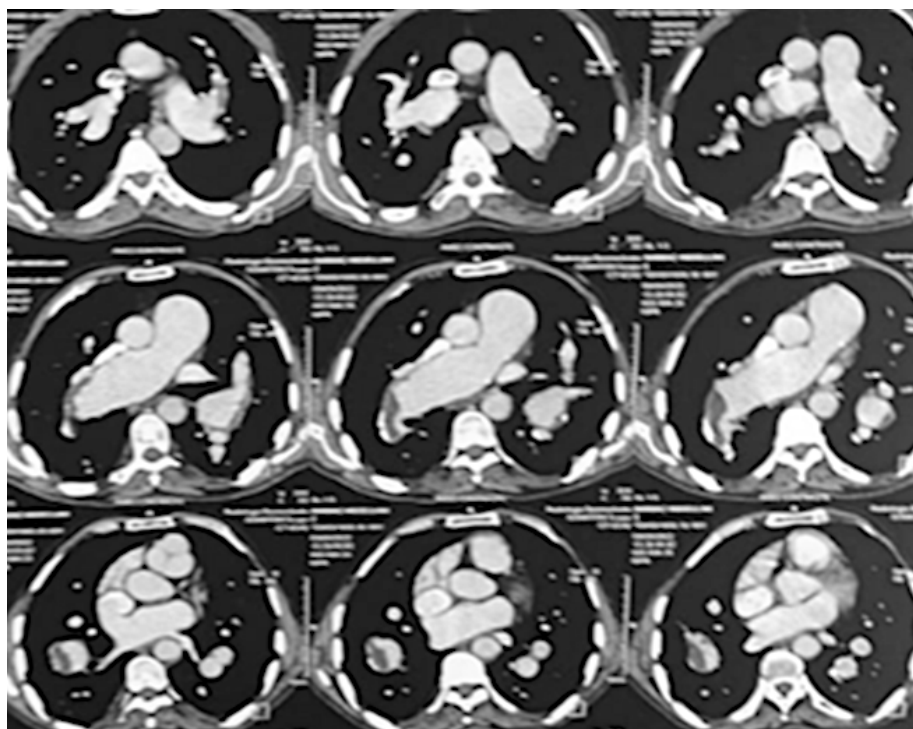


Figure 2 : Anévrismes pulmonaires thrombosés

3. Discussion :

Le syndrome de Hughes Stovin représente une forme incomplète de la maladie de Behçet avec certains traits communs notamment angiographiques et histopathologiques (1). Son étiologie reste peu cernée. On incrimine souvent une cause infectieuse, mais aussi une vascularite et l'angiodysplasie (2). Il semble exister une prédisposition de formation de thrombus affectant les veines périphériques. La présence d'anévrisme associé est évocatrice de la maladie (3). Ceux-ci sont secondaires à une destruction de la paroi artérielle associée à une infiltration lymphomonocytaire périvasculaire des capillaires et des veinules (4). Le traitement repose essentiellement sur une corticothérapie suivie ou non par des immunosuppresseurs. Le recours à la chirurgie reste une option délicate (5). Même si son pronostic est souvent fatal, il peut être amélioré grâce à un diagnostic précoce permettant ainsi un traitement rapide avant le stade de lésions artérielles pariétales irréversibles (6).

4. Conclusion :

Le syndrome de Hughes-Stovin est une affection rare à haut risque vital considéré comme une forme clinique vasculaire de maladie de Behçet. Il est caractérisé par l'association d'anévrismes artériels pulmonaires multiples et de thromboses veineuses périphériques, le diagnostic étant souvent porté tardivement au cours de l'évolution de la maladie. Le syndrome de Hughes-Stovin doit être évoqué devant la présence de multiples anévrismes pour une prise en charge thérapeutique précoce.

Conformité aux normes éthiques

Déclaration de conflit d'intérêts

Pas de conflits d'intérêts.

Déclaration d'approbation éthique

Le présent travail de recherche ne contient aucune étude réalisée sur des sujets humains ou animaux par aucun des auteurs.

Déclaration de consentement éclairé

Le consentement éclairé a été obtenu de tous les participants individuels inclus dans l'étude.

Références

- [1] Athanasios N Chalazonitis, Stefanos B Lachanis, Panagiotis Mitseas, Panagiotis Argyriou, Joannie Tzovara *et al.*, « Hughes-Stovin Syndrome: a case report and review of the literature », *Cases Journal*, vol. 2, 29 janvier 2009, p. 98.
- [2] Hughes JP, Stovin PG, [Segmental pulmonary artery aneurysms with peripheral venous thrombosis](#), *Br J Dis Chest*, 1959;53:19-27.
- [3] Khalid U, Saleem T, [Hughes-Stovin syndrome](#), *Orphanet J Rare Dis*, 2011;6:15-15.
- [4] El Aoud S, Frikha F, Snoussi M, et al. Moderate hemoptysis caused by Hughes-Stovin syndrome. *Clin Pract*. 2014;4:647–647. doi: 10.4081/cp.2014.647.
- [5] Belczak SQ, Aun R, Valentim L, et al. Tratamento endovascular de aneurismas da aorta em pacientes com doença de Behçet: relato de dois casos. *J Vasc Bras*. 2010;9:89–94.
- [6] Silva R, Escobar A, Vega R, et al. Síndrome Hughes-Stovin caso clínico. *Rev Med Chile*. 2013;141:922–926. doi: 10.4067/S0034-98872013000700013.