

La Maladie de Gorham Stout de l'adulte : Observation à propos d'une malformation vasculaire lymphatique méconnue

1er Auteur : Wyssal, Chawad, Médecin résidente, Service de Médecine interne et d'immunologie clinique, CHU Mohammed VI , Tanger, Maroc

Wafaa, Ammouri, Professeur, Service de Médecine interne et d'hématologie clinique, CHU Ibn Sina ,Rabat, Maroc

Ikram Raaidi ,Médecin résidente, Service de Médecine interne et d'immunologie clinique, CHU Mohammed VI , Tanger, Maroc

Aabyr El Asfar , Médecin résidente, Service de Médecine interne et d'immunologie clinique, CHU Mohammed VI , Tanger, Maroc

Afaf Aallam , Médecin résidente, Service de Médecine interne et d'immunologie clinique, CHU Mohammed VI , Tanger, Maroc

Soumaya El Bachiri , Médecin résidente, Service de Médecine interne et d'immunologie clinique, CHU Mohammed VI , Tanger, Maroc

Rachid Ismaili , Médecin résident, Service de Médecine interne et d'immunologie clinique, CHU Mohammed VI , Tanger, Maroc

Naoual El ouardi , Médecin résidente, Service de Médecine interne et d'immunologie clinique, CHU Mohammed VI , Tanger, Maroc

Naoual Dalhi , Médecin résidente, Service de Médecine interne et d'immunologie clinique, CHU Mohammed VI , Tanger, Maroc

Randa Ait Imrane , Médecin résidente, Service de Médecine interne et d'immunologie clinique, CHU Mohammed VI , Tanger, Maroc

Oumaima El Assall, Médecin résidente, Service de Médecine interne et d'immunologie clinique, CHU Mohammed VI , Tanger, Maroc

Kaoutar Daoudi, Médecin résidente, Service de Médecine interne et d'immunologie clinique, CHU Mohammed VI , Tanger, Maroc

Hind Stitou, Médecin résidente, Service de Médecine interne et d'immunologie clinique, CHU Mohammed VI , Tanger, Maroc

Myriem Bourkia , Professeur, Service de Médecine interne et d'immunologie clinique, CHU Mohammed VI , Tanger, Maroc

Introduction :

La maladie de Gorham Stout (GSD) ,également appelée « ostéolyse massive » ou « syndrome de l'os évanescent » est une malformation vasculaire lymphatique généralisée rare, d'étiologie inconnue. Cette pathologie bénigne mais localement très agressive est liée à la prolifération d'un tissu vasculaire intra osseux aboutissant à la destruction de l'os affecté, pouvant s'étendre aux tissus adjacents. Elle peut être disséminée ou locale, avec une évolution possiblement fatale dans les deux formes. La maladie paraît sporadique et touche préférentiellement les enfants et les adultes jeunes,. Les atteintes viscérales sont rares et sont liées à la présence de lésions vasculaires kystiques au niveau splénique , pulmonaire et intestinale. Les atteintes hépatiques sont rarement décrites. Nous rapportons le cas clinique d'une jeune patiente qui présente une maladie de gorham stout avec localisations osseuses et viscérales pulmonaires, spléniques et hépatiques.

Observation :

Il s'agit d'une patiente âgée de 26ans, qui est référée au service de médecine interne pour une symptomatologie évoluant depuis 5 ans et faite d'un syndrome anémique , d'arthralgies des épaules et des genoux d'allure mixte associés à des lombalgies bilatérales. L'amamnèse ne retrouve pas d'antécédent familial similaire. L'examen physique retrouve Une pâleur cutanéomuqueuse, une splénomégalie à 9cm du rebord costal gauche et une hépatomégalie avec hypertrophie du lobe droit arrivant jusqu'au niveau de l'ombilic.

Le bilan biologique objective une anémie normocytaire normochrome à 10g/dl , un syndrome inflammatoire biologique avec une CRP à 36mg/l et une vitesse de sédimentation à 25mm. Le bilan hépatique retrouve une cholestase hépatique sans cytolyse. La tomодensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne montre des lésions nodulaires pulmonaires, spléniques et hépatiques sur un foie d'hépatopathie chronique. A l'étage osseux , sont retrouvés de nombreuses lésions ostéolytiques et ostéocondensantes rachidiennes ,sternales, costales, scapulaires et de la ceinture pelvienne. L'aspect scintigraphique est en faveur d'infarctus osseux. L'écho-doppler abdominal retrouve la présence de nombreux shunts artérioportaux , des anomalies morphologiques des veines sus hépatiques ainsi qu'une thrombose de la veine rénale gauche .L'étude anatomopathologique des biopsies hépatique, spléniques et médullaire retrouve une prolifération vasculaire bénigne exprimant le CD34 compatible avec le diagnostic d'une anomalie lymphatique compliquée à type de GSD. La recherche d'une mutation au niveau du gène PIKC3A est négative,

L'évolution est marquée par la survenue de multiples épisodes d'hématémèses . L'exploration endoscopique objective des varices œsophagiennes stade III. Sur le plan thérapeutique , la patiente est mise initialement sous corticothérapie à visée antalgique puis sous biphosphonates mensuels et sirolimus.



Fig1 : localisations osseuses de la GSD

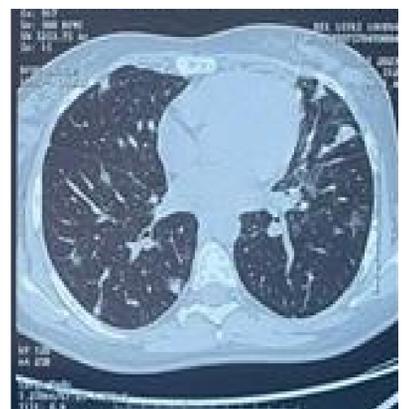


Fig2 : localisations pulmonaires de la GSD

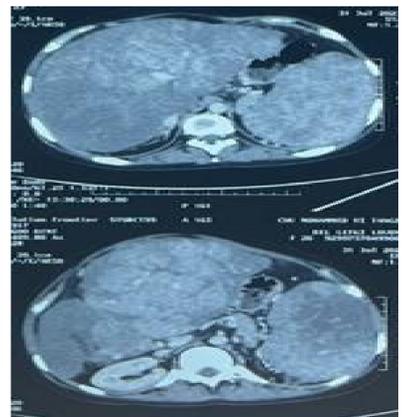


Fig 3: localisations hépatiques et spléniques de la GSD

Discussion :

Les malformations lymphatiques sont des malformations vasculaires à flux lent très fréquentes dont l'origine génétique n'est plus contestée. Avec un peu plus de 350 cas décrits dans la littérature ,la maladie de gorham stout reste encore méconnue. Sa physiopathologie reste encore mal comprise. L'ostéolyse serait secondaire à une prolifération lymphatique généralisée causée par un excès de facteur de croissance. Les thérapeutiques sont variées et reposent essentiellement sur la chirurgie en cas de complication locale, la radiothérapie, les bisphosphonates, l'interféron ou le sirolimus.

Conclusion :

La maladie de gorham Stout est une pathologie extrêmement rare .Il faut savoir l'évoquer devant la découverte d'une ostéolyse uni ou multifocale du squelette axial ou d'un chylothorax. Le processus pathologique peut être limité au niveau osseux , tout comme il peut être agressif multifocal avec atteinte viscérale sévère. Un diagnostic et prise en charge précoces s'imposent afin d'éviter la survenue de complications potentiellement fatales engageant le pronostic fonctionnel ou vital.

1. Katarzyna Wojciechowska-Durczynska, Arkadiusz Zygmunt, Marta Mikulak , Marta Ludwisiak and Andrzej Lewinski. Difficult therapeutic decisions in gorham stout disease case report and review of the littérature. International Journal of environmental Research and Public Health.
2. Charline Estublier, Pascale Chavassieux, Emmanuelle Vignot, Pascal Guggenbuhl, Cyrille B. Confavreux. Perspectives dans la maladie de Gorham-Stout. Revue du rhumatisme monographies.

