

SYNDROME DE HUGHES-STOVIN: UN VARIANT DE L'ANGIOBEHCET ?

S. CHADLI, M. MAAMAR, H. Khibri, N. MOATASSIM, W. AMMOURI, H. HARMOUCHE, M. ADNAOUI, Z. TAZI MEZALEK

Service de Médecine interne, Hématologie clinique Adulte, Unité de Gériatrie Aigue, CHU Ibn Sina, Rabat, Maroc

INTRODUCTION

Le syndrome de Hughes-Stovin (SHS) est une entité rare et mal élucidée, caractérisée par l'association de thromboses veineuses et d'anévrismes artériels pulmonaires (AAP). Le SHS étant rarement rapporté, il ne dispose toujours pas de critères diagnostiques ni de recommandations thérapeutiques à ce jour. Nous décrivons ici le cas d'un patient présentant un SHS dans un tableau similaire à celui de l'angio-Behçet, mettant en exergue les similarités entre les deux syndromes.

OBSERVATION

- Patient de 32 ans.
- **Antécédents:** aucun.
- **Histoire de la maladie:** toux sèche chronique pendant 3 mois, rebelle au traitement symptomatique. Évolution marquée par la survenue d'une **hémoptysie** et d'une **dyspnée aiguë**.
- **Examen clinique:** œdèmes des membres inférieurs, turgescence de la veine jugulaire interne, reflux hépatojugulaire. **Pas d'aphtose ni autre lésion cutanéomuqueuse.**
- **Angioscanner thoracique:** **multiples AAP** bilatéraux sacculaires (Figure 1), avec **thrombose de l'artère pulmonaire gauche** (Figure 2), et **thrombose de la veine cave supérieure**.
- **Echocardiographie transthoracique (ETT):** masse flottante intraventriculaire droite en faveur d'un **thrombus intracardiaque**, compliqué d'une dilatation des cavités droites. (Figure 3)
- **Biologie:** **VS: 60 mm/h ; CRP: 51 mg/l.**

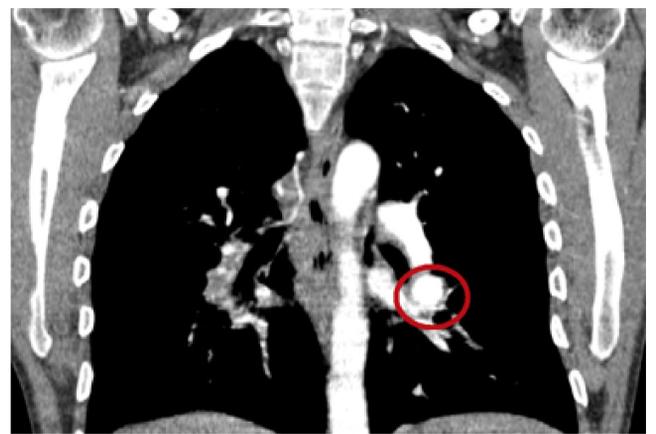


Figure 1

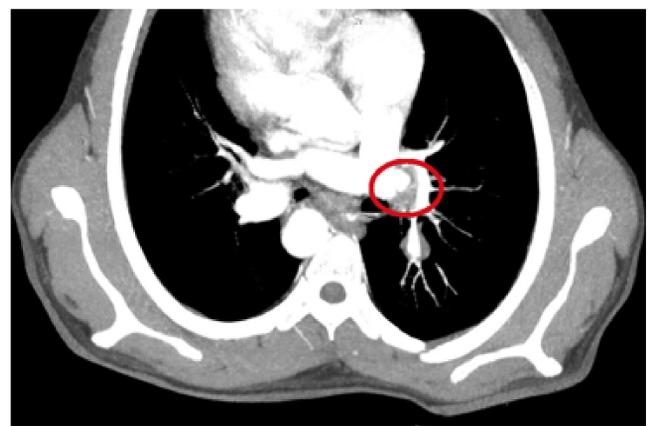


Figure 2

=> En l'absence de critères suffisants pour la maladie de Behçet, **le SHS était retenu.**

=> **Traitement:**

- Bolus de méthylprednisolone (15 mg/Kg/j pendant 3j, relayé par VO (1mg/Kg/j).
- Cycles mensuels de Cyclophosphamide intraveineux.

=> **Évolution après 6 cures:**

- Résolution complète des thromboses vasculaires et intracardiaque.
- Stabilisation des anévrismes artériels

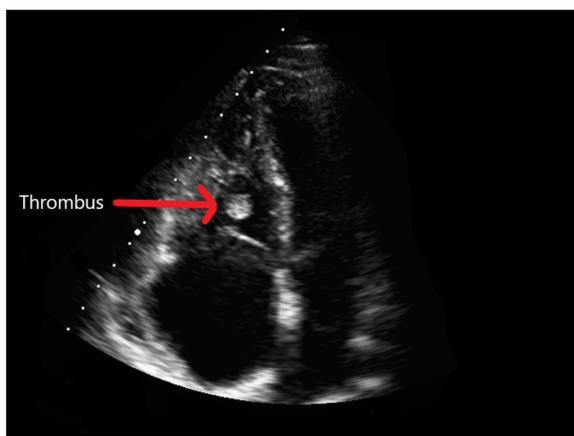


Figure 3

CONCLUSION

Quoique notre patient n'avait pas suffisamment de critères pour retenir la MB, l'existence d'APP associés à de la thrombose systémique en est une manifestation classique, dont le tableau peut être identique à un celui du SHS. Au vu des fortes similarités entre les deux entités, le SHS existe probablement dans un continuum avec la MB, dont il pourrait constituer un cluster vasculaire spécifique.

RÉFÉRENCES

- Sanduleanu S, Jansen TLTA. Hughes-Stovin syndrome (HSS): current status and future perspectives. Clin Rheumatol. 1 déc 2021;40(12):4787-9.
- Kechida M, Daadaa S, Jomaa W. Clinical presentation, radiological findings and treatment options in Hughes-Stovin syndrome. Reumatologia/Rheumatology. 2022; 60(2):148-52. .
- Manole S, Rancea R, Vulturar R, Simon SP, Molnar A, Damian L. Frail Silk: Is the Hughes-Stovin Syndrome a Behçet Syndrome Subtype with Aneurysm-Involved Gene Variants? Int J Mol Sci. janv 2023;24(4):3160.