

Syndrome de Hughes-Stovin : quelles évolutions anticiper ?

Oussama SOUAS, spécialiste en médecine interne, service de médecine interne, EPH de Gouraya, Tipaza, Algérie
Lamia BENGHERBIA, MAHU en médecine interne, service de médecine interne, EPH de Tipaza, Tipaza, Algérie
Said TAHARBOUCHT, Professeur en médecine interne, service de médecine interne, EHS Salim Zemirli, Alger, Algérie
Meriem CHARIFI, MCA en médecine interne, service de médecine interne, CHU Douera, université BLIDA 1, Algérie
Ahcene CHIBANE, Professeur en médecine interne, service de médecine interne, CHU Douera, université BLIDA 1, Algérie

Introuction

Le syndrome de Hughes-Stovin est une maladie rare qui associe des anévrismes artériels et des thromboses veineuses profondes. Son évolution peut être grave mettant en jeu le pronostic vital. Son traitement reste toujours non consensuel basé sur les corticoïdes, le cyclophosphamide et les anti-TNF. Nous rapportons le cas de deux patients suivis dans notre service.

Cas clinique N°1

un homme de 47 ans avec des antécédents de thrombose veineuse profonde et d'embolie pulmonaire a été diagnostiqué avec le syndrome de Hughes-Stovin après avoir présenté une toux, des hémoptysies et une altération de l'état général. Les examens ont révélé des anévrismes partiellement thrombosés de la branche lobaire inférieure de l'artère pulmonaire gauche. Le patient a été traité par corticoïdes et cyclophosphamide avec succès, avec une résolution complète de ses symptômes et aucune récurrence après 12 mois de suivi

Cas clinique N°2

une patiente de 37 ans avec des antécédents de thrombose veineuse cérébrale qui a présenté une toux et une dyspnée motivant le recours à une TDM thoracique montrant des anévrismes des artères pulmonaires droite et gauche, ainsi qu'une thrombose de la veine sus-hépatique droite et une embolie pulmonaire distale bilatérale. Le diagnostic du syndrome de Hughes-Stovin a été retenu, et la patiente a reçu un traitement à base de corticoïdes, d'anticoagulants et de 6 cures de cyclophosphamide, avec une disparition des anévrismes de l'artère pulmonaire droite et diminution des anévrismes à gauche. Cependant, 12 mois plus tard, la patiente a présenté une réapparition des hémoptysies et une augmentation de la taille des anévrismes de l'artère pulmonaire gauche jusqu'à 80 mm nécessitant le recours un traitement par anti-TNF avec indication d'une pneumectomie gauche après la gestion du syndrome inflammatoire et l'obtention d'une stabilité clinique. Malheureusement, la patiente est décédée deux mois plus tard d'une rupture d'un anévrisme avant de bénéficier de geste chirurgical.

Conclusion

Le syndrome Hughes-Stovin est un syndrome rare souvent difficile à diagnostiquer. Son évolution imprévisible implique une prise en charge rapide et acharnée. Son traitement peut constituer un véritable défi.