

# Rupture fatale d'anévrysmes artériels pulmonaires au cours d'un angio-Behçet.

## Fatal rupture of pulmonary arterial aneurysms during an angio-Behçet.

Essegheiaer Sonia <sup>1</sup>, Mzoughi Khedija<sup>2</sup>, Aydi Zohra<sup>3</sup>, Zairi Ihsen<sup>2</sup>, Kraiem Sondos<sup>2</sup>, Boussema Fatma<sup>3</sup>, Daghfous Mohamed Habib <sup>1</sup>

1. Service d'imagerie médicale. Hôpital Habib Thameur

2. Service de cardiologie. Hôpital Habib Thameur

3. Service de médecine interne. Hôpital Habib Thameur

### Résumé

Les manifestations vasculaires de la maladie de Behçet sont des atteintes rares et de pronostic sévère nécessitant un diagnostic précis en vue d'une prise en charge rapide et adaptée.

Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 38 ans chez qui un angio-Behçet a été diagnostiqué suite à la découverte d'un anévrysme artériel pulmonaire compliqué de rupture

### Mots-clés

Angio-Behçet,  
anévrisme artériel  
pulmonaire, rupture  
d'anévrysme

### Summary

The vascular manifestations of Behçet's disease are rare and of severe prognosis requiring a precise diagnosis with a view to a rapid and adapted management.

We report the case of a 38-year-old patient in whom an angio-Behçet was diagnosed following the discovery of a ruptured pulmonary arterial aneurysm.

### Keywords

Angio-Behçet,  
pulmonary arterial  
aneurysm, aneurysm  
rupture

### Correspondance

Mzoughi Khadija

Service de cardiologie. Hôpital Habib Thameur. 8

Rue Ali Ben Ayed, Montfleury 1008, Tunisie.

email : khadijamzoughi@yahoo.com

## INTRODUCTION

L'atteinte vasculaire au cours de l'angio-Beçet est à tropisme surtout veineux, l'atteinte artérielle est rare; les principales lésions artérielles sont à type d'anévrysmes, d'occlusions et rarement de sténoses [1-3]. Le diagnostic d'anévrysmes artériels pulmonaires chez un homme jeune doit faire rechercher de principe un angio-Beçet. Le pronostic reste réservé en l'absence de prise en charge précoce et adéquate.

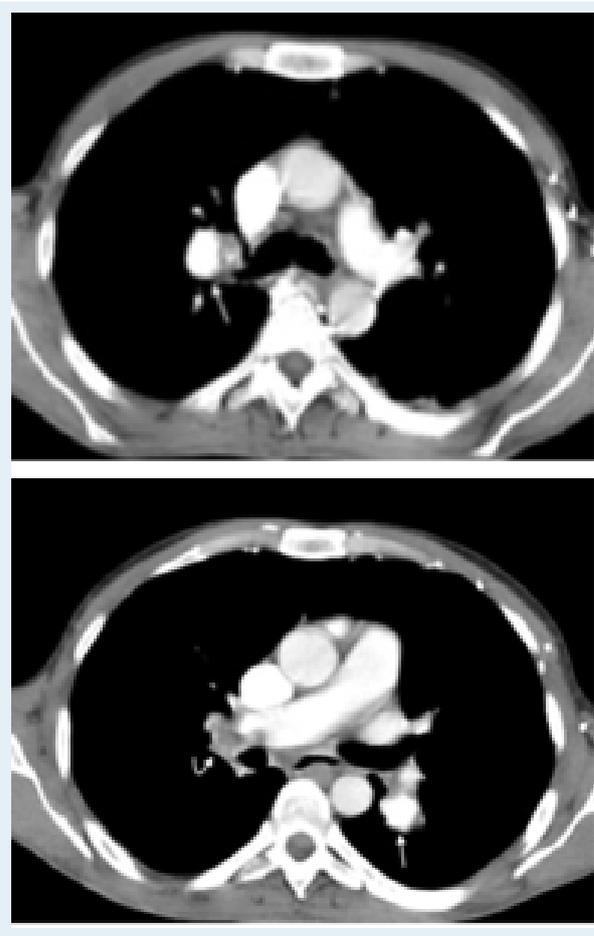
## OBSERVATION

Il s'agit de Mr RB, âgé de 38 ans, originaire et habitant à Silihana, qui a été hospitalisé pour exploration d'hémoptysies récidivantes de faible abondance. Dans ses antécédents, il a rapporté la répétition, depuis une année, d'hémoptysies de faible abondance, d'aphtes buccaux et la survenue d'une phlébite d'un membre inférieur deux ans auparavant. L'examen physique a mis en évidence un état hémodynamique stable et un œdème unilatéral du membre inférieur gauche. L'examen cardio-pulmonaire était normal. Il avait une hépatomégalie douloureuse avec reflux hépato-jugulaire. L'examen cutané-muqueux a trouvé des cicatrices hypopigmentées et indélébiles au niveau des bourses. Il n'avait pas d'aphte buccal récent ou de lésions de pseudo-folliculites. Le test d'hypersensibilité cutanée (test pathergique) était négatif. Le bilan biologique a révélé un syndrome inflammatoire biologique. La radiographie de thorax a montré une opacité nodulaire juxta-hilaire droite de taille centimétrique. L'échographie Doppler du membre inférieur gauche a montré une thrombose veineuse ilio-fémoro-poplitée. L'échographie cardiaque trans-thoracique a montré des signes de cœur pulmonaire aigu avec une hypertension artérielle pulmonaire systolique à 60 mmHg et des cavités cardiaques droites dilatées. L'examen ophtalmologique a montré une hémorragie superficielle en temporal supérieur de l'œil droit en rapport avec des micro-anévrysmes rétinien. Les bilans immunologique et de thrombophilie n'ont pas été réalisés.

Un angioscanner thoracique avec injection de produit de contraste a été réalisé; il a montré deux anévrysmes artériels pulmonaires (AAP) proximaux segmentaires, de taille centimétrique (Figures 1 et 2), dont un siège d'une hypodensité endoluminale périphérique cadrant avec un thrombus, quatre AAP périphériques sous segmentaires infra-centimétriques et une embolie pulmonaire aiguë proximale (Figure 2).

Plusieurs étiologies d'AAP ont été écartées: le patient ne rapportait pas de notion de traumatisme thoracique, son morphotype ne faisait pas évoquer une maladie de Marfan, il n'existait pas d'arguments en faveur de

vascularites de type maladie de Takayasu ou péri-artérite noueuse, il n'existait pas de signes d'imprégnation tuberculeuse et la recherche du bacille de Koch dans les crachats était négative.



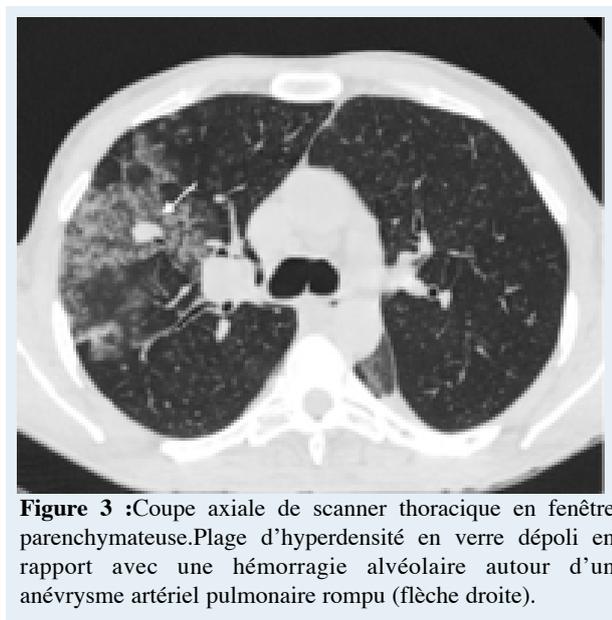
**Figures 1 et 2 :** Coupes axiales de scanner thoracique avec injection intraveineuse de PDC en fenêtre médiastinale. Anévrysmes artériels pulmonaires proximaux, le droit est partiellement thrombosé (flèche droite) et embolie pulmonaire aiguë proximale (flèche courbe).

En se basant sur les critères, établis par le groupe d'étude international sur la maladie de Behçet (MB) en 1990 et revus en 2013 [1], le diagnostic de MB a été retenu au vu de l'aphtose bipolaire, l'atteinte oculaire, la thrombose veineuse profonde, l'embolie pulmonaire et les AAP. Le diagnostic de syndrome de Hughes-Stovin, forme clinique de l'angio-Beçet, a été retenu vu la présence d'AAP et de thromboses veineuses.

Au vu de l'association d'une EP proximale et d'AAP, un traitement a été instauré associant héparine non fractionnée, à dose efficace administrée par pousse seringue électrique, colchicine à la dose de 1mg/jour et

par trois bolus intraveineux de méthylprednisolone (1g/jour) relayé par corticothérapie par voie orale (prednisolone) à la dose de 1 mg/kg/jour. Un traitement par immunosuppresseur avec bolus de cyclophosphamide a aussi été instauré.

L'évolution a été marquée par la récurrence, au cours de son hospitalisation, d'hémoptysies de moyenne abondance. Il a bénéficié d'un second angioscanner thoracique, réalisé en urgence, qui a montré des plages d'hyperdensités en verre dépoli témoignant d'une hémorragie alvéolaire autour de deux AAP considérés rompus (Figure 3). Le traitement anticoagulant a été arrêté et une embolisation sélective des AAP rompus a été indiquée mais le patient a présenté une récurrence hémoptysique précoce et de grande abondance, à évolution fatale, malgré la réanimation médicale.



**Figure 3** : Coupe axiale de scanner thoracique en fenêtre parenchymateuse. Plage d'hyperdensité en verre dépoli en rapport avec une hémorragie alvéolaire autour d'un anévrisme artériel pulmonaire rompu (flèche droite).

## DISCUSSION

La maladie de Behçet est une maladie systémique, inflammatoire, chronique dont le substratum anatomique est une vascularite intéressant tous les vaisseaux quelque soit leur type ou leur calibre. Elle est plus fréquente dans les pays méditerranéens, en Moyen Orient et au Japon.

Il n'existe pas de signes cliniques ou biologiques spécifiques de la maladie. Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments essentiellement cliniques : aphtes buccaux et génitaux, de manifestations cutanées, oculaires, neurologiques, rhumatologiques et vasculaires [1].

L'atteinte cardio-vasculaire définit l'angio-Behçet. Il est plus fréquent chez les jeunes de sexe masculin et se présente sous plusieurs formes: thrombose

veineuse superficielle ou profonde des membres inférieurs, thrombophlébite profonde (veines cérébrales, veines caves, veines hépatiques, embolie pulmonaire), atteinte artérielle (aorte et ses branches, artères pulmonaires périphériques) à type d'anévrisme, d'occlusion ou d'aortite et atteinte cardiaque (coronaires, péricardite, valvulopathie). Les atteintes artérielle et cardiaque sont de mauvais pronostic [2,3], les patients porteurs d'AAP ont une survie de 57% à un an et de 39% à cinq ans [2].

Le syndrome de Hughes-Stovin est une pathologie rare, avec moins de 40 cas publiés dans la littérature, et grave du fait du risque de rupture fatale des anévrismes artériels [4]. Il associe des thromboses veineuses et des anévrismes multiples des artères pulmonaires et/ou bronchiques; il est considéré comme une forme clinique de l'angio-Behçet, toutefois il a également été décrit en l'absence de MB et pourrait être d'origine post-infectieuse ou en rapport avec une angiodyplasie.

Les AAP sont rares depuis le recul de la syphilis; leur diagnostic doit faire éliminer de principe une tuberculose broncho-pulmonaire, responsable d'anévrismes artériels dits de Rasmussen, développés au contact de cavités tuberculeuses ou une tumeur broncho-pulmonaire nécrosante adjacente. Les AAP au cours de l'angio-Behçet sont typiquement multiples, périphériques et peuvent se thromboser partiellement ou totalement. Ils se manifestent par une dyspnée, des douleurs thoraciques ou des hémoptysies foudroyantes voire mortelles [3].

L'angioscanner thoracique est l'examen de référence pour le diagnostic positif des AAP. L'AAP est vu comme une image nodulaire, bien limitée, de rehaussement synchrone, en dehors de la partie thrombosée, à l'artère pulmonaire à laquelle il se raccorde. L'angioscanner permet également le diagnostic de rupture de l'AAP par la visualisation de plages d'hyperdensités en verre dépoli péri-lésionnelle, témoignant de l'hémorragie alvéolaire comme dans notre observation.

Il est recommandé, selon EULAR 2008, de traiter les atteintes artérielles graves de la MB, notamment aortiques et artérielles pulmonaires, par de fortes doses de corticoïdes en bolus intraveineux puis en relais oral à la dose de 1 mg/kg/jour et par des immunosuppresseurs, de type bolus de cyclophosphamide intraveineux avec relais par l'azathioprine orale [5,6]. Les AAP peuvent être traités par embolisation ou par chirurgie et des cas de guérison avec disparition complète des AAP ont été décrits [5,6]. L'association à une embolie pulmonaire, comme dans notre observation, pose un problème thérapeutique; en effet l'anticoagulation est potentiellement hémorragique chez des patients ayant des AAP qui saignent et inefficace puisque les embolies seraient développées in situ, secondairement aux phénomènes inflammatoires vasculaires [5,6].

## REFERENCES

1. International Team for the Revision of the International Criteria for Behçet's Disease (ITR-ICBD). The International Criteria for Behçet's Disease (ICBD): a collaborative study of 27 countries on the sensitivity and specificity of the new criteria. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2014;28(3):338-47.
2. Uzun O, Akpolat T, Erkan L. Pulmonary vasculitis in Behçet disease: a cumulative analysis. *Chest* 2005;127(6) : 2243-53.
3. Desbois AC, Wechsler B, Cluzel P, Helft G, Boutin D, Piette JC, et al. Atteintes cardiovasculaires de la maladie de Behçet. *Rev Med Interne* 2014;35(2):103-11.
4. Khalid U1, Saleem T. Hughes-Stovin syndrome. *Orphanet J Rare Dis* 2011;6:15.
5. Houman MH, Smiti-Khanfir M, Hamzaoui K. Traitements actuels et perspectives thérapeutiques dans la maladie de Behçet. *Presse med* 2008;37:25-35.
6. Hatemi G, Silman A, Bang D, Bodaghi B, Chamberlain AM, Gul A, et al. EULAR recommendations for the management of Behçet disease. *Ann Rheum Dis* 2008;67:1656-62.