



Anévrysme de l'artère pulmonaire révélant la maladie de Behçet

Digital necrosis revealing lung adenocarcinoma

ورم الشريان الرئوي الكاشف لمرض بيهت

L. Achachi, H. Elouazzani, L. Amro, M. Elftouh, MT. El fassi

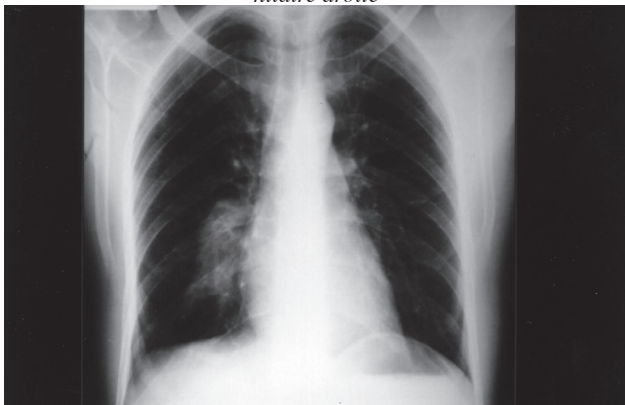
Introduction

Les anévrysmes de l'artère pulmonaire de la maladie de Behçet sont considérés comme des manifestations respiratoires exceptionnelles, mais pouvant mettre en jeu le pronostic vital et nécessiter une intervention thérapeutique précoce

Observation

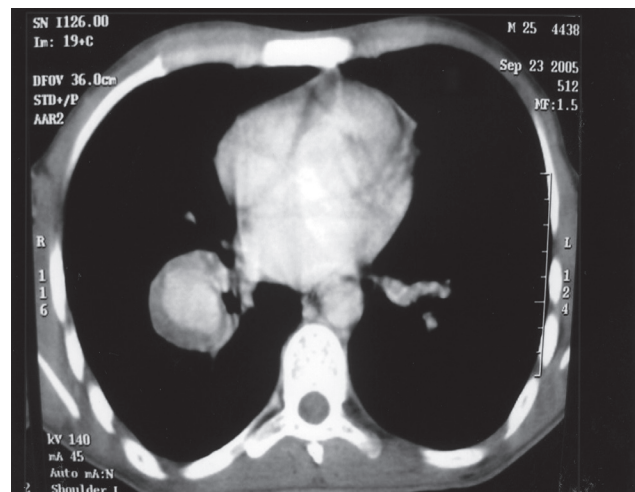
Nous rapportons l'observation d'un jeune patient âgé de 24 ans qui était admis au service de pneumologie le 12/10/2005 pour des épisodes d'hémoptysies minimales répétées survenues 2 mois auparavant et la notion d'arthralgies des grosses articulations notamment au niveau des genoux avec conservation de l'état général. L'examen clinique était sans particularité, la radiographie du thorax montrait une opacité hilaire unilatérale droite homogène, de tonalité hydrique à limite plus au moins nette (figure 1)

Figure 1 : Radiographie thoracique montrant l'opacité hilaire droite



Le bilan biologique montrait une VS accélérée à 95 mm à la première heure. Une intradermoréaction à la tuberculine et la recherche de bacille de Koch à l'examen direct dans les expectorations à 3 reprises étaient négatives. Une fibroscopie bronchique montrait une sténose bourgeonnante de la lobaire supérieure droite, une origine néoplasique était fortement suspectée. L'étude histologique des biopsies faite à ce niveau avait montré un remaniement inflammatoire non spécifique. Au cours de son hospitalisation le patient avait fait une hémoptysie de grande abondance estimée à plus de 600 cc qui a été jugulée par un remplissage, une transfusion et par les hémostatiques. Un scanner thoracique réalisé en urgence montrait la présence d'un anévrysme de l'artère pulmonaire droite partiellement thrombosée (figure 2).

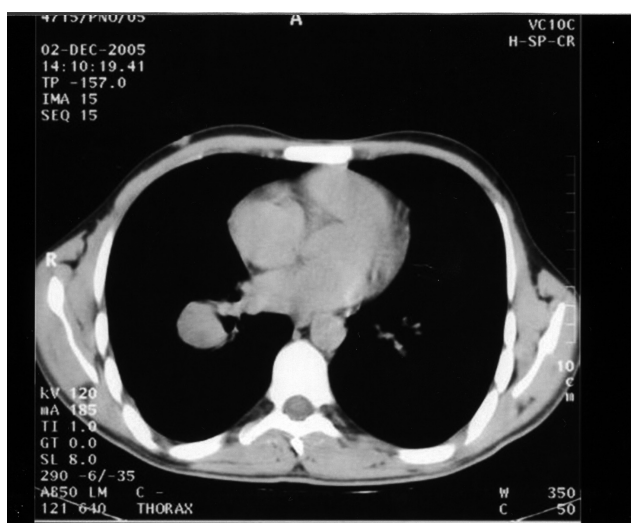
Figure 2 : Scanner thoracique montrant l'anévrysme thrombosé de l'artère pulmonaire droite



Tiré à part : L. Achachi : Service de pneumologie hôpital Ibn Sina, CHU de Rabat, Maroc.

A la reprise de l'interrogatoire on retrouvait la notion d'épisodes récidivants d'aphtose buccale et génitale depuis l'enfance. L'examen dermatologique avait mis en évidence une pseudo folliculite du dos et une hypersensibilité aux point d'injection, sans lésions oculaires ni neurologiques. Un angioscanner réalisé montrait la présence d'une opacité arrondie de 3 cm hypodense non calcifiée, se rehaussant au centre de façon similaire aux vaisseaux artériels. Cette lésion intéressait le tronc intermédiaire de l'artère pulmonaire droite jusqu'à la division des artères lobaires moyennes et lobaires inférieurs en faveur d'un anévrysme partiellement thrombosé (figure 3), confirmant ainsi les résultats du scanner thoracique.

Figure 3 : Angioscanner montrant et confirmant l'anévrysme de l'artère pulmonaire droite thrombosée



Le diagnostic de la maladie de Behçet était retenu sur la notion d'aphtose bipolaire et la présence d'anévrysme de l'artère et le patient avait reçu un traitement à base de corticothérapie (prednisone) à la dose de 1mg/kg associé à un immunosuppresseur (Endoxan) à la dose 1mg/kg/SC, à raison d'une cure tous les 28j pendant six mois. L'évolution était marquée par une stabilisation clinique (tarissement des hémoptysies) et une régression de l'opacité hilare (figure 4).

Figure 4 : Radiographie pulmonaire montrant la régression de l'opacité hilare après traitement



Discussion

Les anévrysmes de l'artère pulmonaire sont rares, leur fréquence est sous estimée à 1,5% [5]. Le substratum anatomique de ces anévrysmes est une vascularite qui serait secondaire à un dépôt de complexes immuns [1]. Ils touchent essentiellement l'adulte jeune à la deuxième ou troisième décennie de sexe masculin [2] et constituent exceptionnellement un mode inaugural de la maladie, c'est le cas de notre patient. Leur délai d'apparition se situe entre 3 et 8 ans après le début des premiers symptômes de cette maladie [2]. Les anévrysmes de l'artère pulmonaire siègent au niveau des gros tronc artériels pulmonaires ou lobaires, plus rarement segmentaires, ils sont souvent bilatéraux et multiples. Ces anévrysmes peuvent être asymptomatique de découverte fortuite [1,3] ou être révélé par des douleurs thoraciques, une toux irritative ou des hémoptysie récidivante parfois foudroyante [1,3] et chez notre patient le signe révélateur était l'hémoptysie. La radiographie thoracique met en évidence des opacités arrondies juxtahilaires uniques ou multiples, elles sont arrondies, bien limitées uni ou bilatérales, elle peut être normale [2] ou se traduire par un infiltrat pulmonaire pouvant correspondre à la rupture de petits anévrysmes. [3]. L'angiographie pulmonaire visualise les anévrysmes pulmonaires non visibles sur la radiographie pulmonaire et/ou les thromboses [4] mais elle n'est pas démunie de

risques. L'angioscanner est la méthode la plus appropriée pour affirmer le diagnostic et préciser une éventuelle thrombose de l'anévrisme de l'artère pulmonaire [1,2,3]. La résonance magnétique peut aussi visualiser des anévrysmes de l'artère pulmonaire proximaux dans leur trajet hilair et médiastinal [3]. La scintigraphie pulmonaire de perfusion au technétium, montre des plages d'hypofixation en rapport avec l'hypo vascularisation d'aval. [3]. Les anévrysmes de l'artère pulmonaire risquent de poser un problème de diagnostic différentiel avec le kyste hydatique, des foyers caséux, des adénopathies médiastinales, voire des métastases pulmonaires ou un cancer bronchique [1], chez notre patient le premier diagnostic à évoquer était une origine néoplasique. L'évolution des anévrysmes de l'artère pulmonaires est imprévisible et capricieuse. Ils peuvent évoluer spontanément soit vers l'augmentation de leur

taille et leur fissuration dans les bronches avec hémoptysie mortelle, soit rétrocéder spontanément. En effet l'évolution chez notre patient était marquée par la résolution de l'image radiographique [1]. Le traitement médical a pour but de contrôler ces anévrysmes. De nombreux essais thérapeutiques ont été exposés dans la littérature, mais les résultats sont difficiles à interpréter en raison des régressions spontanées et de l'évolution imprévisible capricieuse. Les corticoïdes ont été utilisés chez la plus part des patients, leur efficacité est controversée, [3] néanmoins quelques cas de guérison sous corticoïdes seuls ont été rapportés [1]. De nombreux auteurs préconisent l'association de corticoïdes avec un immunosuppresseur tel que le cyclophosphamide ou l'azathioprine du fait de la mise en jeu du pronostic vital [3,6].

Références

1. Yassine. N, Elmeziane. A, Alaoui Yazidi.A, Bartal. M : anévrysme de l'artère pulmonaire au cours de la maladie de Behçet. Propos de 5 nouvelles observations. Rev. Pneumol. Clin.1997, 53 : 42-48.
2. Kooli C, Salem M, Hamzoui A, Fredj.M, Kaouach Z, Kalfallah N, Chabou A, Haddad A. Hémoptysie par anévrysme artériel pulmonaire (AAP), révélatrice d'une maladie de Behçet : à propos de deux cas , Rev. Pneumol. Clin, 1997 ; 53, n°1 :51-56.
3. bahlaoui A, Trombati N, Alaoui A, Ousehal A, El Meziane A, Naciri A, Bouayad Z,Bartal M .Les anévrysmes artériels pulmonaires au cours de la maladies de behçet :à propos de six cas , Sem. Hôp. Paris ; 1992, 68, n°13: 368-375.
4. Elyses H, Bousnina S, Mmarnichie K, Fenira H, Ben Khalil J, Ali Ben Mustapha M, Megdiche L, Cabbou A. Anévrysmes des artères pulmonaires au cours de la maladie de Behçet : contribution de l'imagerie. Cinq observations Ann. Med. Interne, 2002 ; 153, n°3 : 147-152
5. Aderrahmani-Rohrfi I, Bouchentouf R, ELOuazznani H, Gharbaoui Y, Lahlou H, Rguibi M, Abid A, Alaoui-Tahiri K. Anévrysmes artériels pulmonaires au cours du syndrome de Behçet : Rev, pneumol, clin, 2005, 61 : 4-264-266.
6. B. Wechslerd. ,B. Le Thi Huong , D. Saadoun : Maladie de Behçet et recommandations de l'Eular : médecine fondée sur les preuves ou sur l'expérience clinique : Revue de médecine interne, nov 2009, pages 939-941.