

Disponible en ligne sur

SciVerse ScienceDirect

www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France





CrossMark

Cas clinique des Printemps de la Médecine interne

Un trou peut en cacher un autre

Recurrent hemoptysis in a 24-year-old man

C. de Gennes^{a,*}, C. Leata^a, G. Oliviero^b, J.-F. Régnard^c, S. Blivet^d, M.-C. Carpentier^e, T.V. Colby^f, L. Bouillet^g, X. Jeunemaitre^h

- ^a Consultation de médecine et médecine interne 2, hôpital La Pitié-Salpétrière, AP–HP, 83, boulevard de l'Hôpital, 75013 Paris, France
- ^b Service de pneumologie, centre hospitalier de Longjumeau, 159, rue du Président-F.-Mitterrand, 91161 Longjumeau cedex, France
- ^c Service de chirurgie thoracique, Hôtel-Dieu, 1, place du Parvis-Notre-Dame, 75181 Paris cedex 04, France
- d Service de pneumologie, hôpital Ambroise-Paré, 9, avenue Charles-de-Gaulle, 92104 Boulogne cedex, France
- e Service d'anatomie et de cytologie pathologique, Hôtel-Dieu, 1, place du Parvis-Notre-Dame, 75181 Paris cedex 04, France
- f Mayo Clinic, 13400 East Shea boulevard, 85259 Scottsdale, Arizona, États-Unis
- g Clinique universitaire de médecine interne, CHU de Grenoble, CS 10217, 38043 Grenoble cedex 9, France
- h Centre de référence des maladies vasculaires rares, hôpital européen Georges-Pompidou (HEGP), 20-40, rue Leblanc, 75908 Paris cedex 15, France

INFO ARTICLE

Historique de l'article :

Disponible sur Internet le 22 octobre 2013

Mots clés : Hémoptysie Pneumothorax

Syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire

Keywords: Hemoptysis Pneumothorax

Ehlers-Danlos syndrome vascular type

1. Observation

Un homme, âgé de 24 ans, étudiant en maîtrise d'histoire, était adressé en mai 2007 pour des hémoptysies répétées depuis novembre 2003. Dans ses antécédents, on retenait une chirurgie pour strabisme à l'âge de neuf ans, des interventions pour hernies inguinales à l'âge cinq ans et une luxation de l'épaule gauche. Il ne consommait pas de tabac, ni de cannabis, mais occasionnellement de l'alcool.

En janvier 2004, survenait un malaise avec perte de connaissance, crise convulsive généralisée, et déficit transitoire du membre supérieur droit. Il était hospitalisé en réanimation où scanner, IRM cérébrale et angio-IRM, ponction lombaire, EEG et recherche de toxiques étaient normaux ou négatifs. Il sortait à la 48° heure, sans

Auteur correspondant.

Adresse e-mail: christian.de-gennes@psl.aphp.fr (C. de Gennes).

séquelles et sans diagnostic. Il signalait par ailleurs des « malaises » distincts, stéréotypés, sans corrélation avec les hémoptysies, favorisés par le stress apparu depuis novembre 2003. Ces malaises s'accompagnaient de troubles visuels (champ visuel rétréci, flou visuel, éblouissement), ou d'une sensation de faiblesse du membre supérieur gauche précédant des céphalées qui duraient moins de 24 heures.

Lors d'une première consultation en pneumologie en juin 2004, examen clinique, NFS, vitesse de sédimentation (VS), fibroscopie bronchique avec aspiration et EFR étaient normaux, BK tubages négatifs. Le scanner thoracique montrait un nodule excavé de 15 mm du segment apical du lobe inférieur gauche (Fig. 1). Un traitement antituberculeux présomptif était instauré pour six mois. Le scanner thoracique de septembre 2004 montrait la disparition de l'image cavitaire. En janvier 2005, réapparition des hémoptysies avec un scanner thoracique montrant un infiltrat en verre dépoli de la base gauche. La VS, la CRP, l'électrophorèse des protides et la créatininémie étaient normales. Les ANCA et

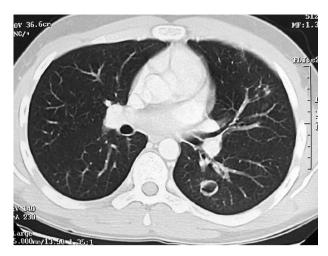


Fig. 1. Scanner thoracique avec injection de produit de contraste : nodule excavé de 15 mm du segment apical du lobe inférieur gauche.

les anticorps anti-membrane basale glomérulaires étaient négatifs. En décembre 2005 apparaissaient des images excavées des bases gauche et droite avec un aspect de verre dépoli. Entre décembre 2005 et avril 2006 étaient pratiquées angiographie pulmonaire, aortographie thoracique et artériographie bronchique, normales. En septembre 2006, un pneumothorax complet gauche justifiait une thoracotomie latérale gauche exploratrice: bulles du culmen en regard d'une zone fibreuse (emphysème paracicatriciel?), nodule fibreux du Nelson avec bulle (biopsies), palpation de plusieurs zones cicatricielles. Une fixation par abrasion pleurale

était réalisée. L'anatomopathologie montrait une hémosidérose marquée, une bulle du lobe supérieur gauche bordée par un territoire fibreux dense ossifié en son centre et de nombreux vaisseaux avec endothélium parfois turgescent (Fig. 2) évoquant une maladie de Rendu-Osler non confirmée après consultation multidisciplinaire dans un centre de référence de la maladie. Lors de la première consultation en mai 2007, l'état général était bon avec un poids stable à 65 kg, la pression artérielle à 140/90 mmHg. Il avait arrêté toute activité sportive depuis 2003 car ces symptômes inexpliqués l'inquiétaient. L'examen clinique était sans particularité en dehors des hémoptysies. Il s'agissait de crachats hémoptoïques intermittents avec symptomatologie stéréotypée associant gêne thoracique, bruits de crépitation puis plusieurs quintes de toux ramenant un crachat strié de sang. Il signalait la survenue intermittente, sans lien avec les hémoptysies, de lésions arrondies, rouge-violacées de la taille d'un petit pois à celle d'une bille sur le bord de la langue ou la face interne des joues qu'il perçait luimême à l'aiguille (Fig. 3). On ne notait pas d'ecchymoses, de purpura ou d'épistaxis, ni d'arthrite ou de synovite, ni de modification des réflexes, de la force musculaire ou de la sensibilité. Les pouls étaient perçus, sans souffle sur les trajets artériels, sans sinusite, ni inflammation oculaire, ni adénopathies ou splénomégalie. La biologie était normale (hémogramme, CRP, VS, hémostase, temps de saignement, créatinine, ALAT, protéinurie, etc.). Après avis neurologique pour ses malaises avec EEG et IRM cérébrale normaux, le diagnostic de migraine accompagnée était retenu.

En novembre 2007, un scanner thoracique faible dose ne montrait pas d'arguments en faveur d'une embolie pulmonaire, mais une perte de volume du champ pulmonaire gauche (séquelle du geste chirurgical), ainsi que quelques lésions kystiques de ce champ pulmonaire évoquant un emphysème paracicatriciel ou

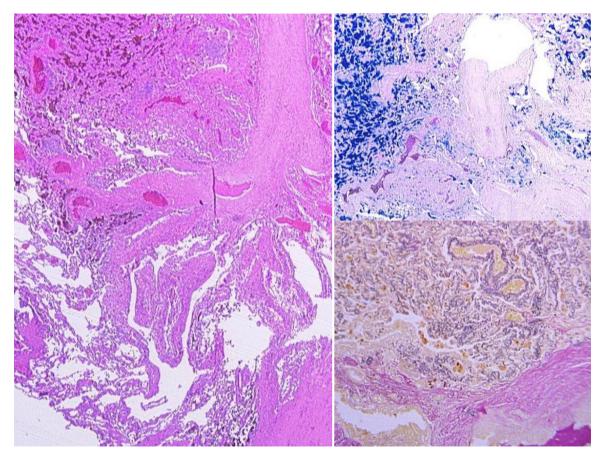


Fig. 2. Hémosidérose marquée, bulle du lobe supérieur gauche bordée par un territoire fibreux dense ossifié en son centre, nombreux vaisseaux avec endothélium parfois turgescent.

Download English Version:

https://daneshyari.com/en/article/3021113

Download Persian Version:

https://daneshyari.com/article/3021113

<u>Daneshyari.com</u>