



Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



Fait clinique

La maladie de Rendu-Osler : un facteur de risque d'infection ostéoarticulaire à ne pas méconnaître



Christopher Rein, Fabien Créquy, Thomas Sené*, Olivier Lidove, Sophie Godot, Jean-Marc Ziza

Service de médecine interne et de rhumatologie, hôpital de la Croix Saint-Simon, groupe hospitalier Diaconesses–Croix Saint-Simon, 125, rue d'Avron, 75020 Paris, France

INFO ARTICLE

Historique de l'article :

Accepté le 7 décembre 2016
Disponible sur Internet le 31 janvier 2017

Mots clés :

Télangiectasie hémorragique héréditaire
Maladie de Rendu-Osler
Bévacizumab
Staphylococcus aureus
Arthrite septique
Infection ostéoarticulaire

RÉSUMÉ

La maladie de Rendu-Osler(-Weber), ou télangiectasie hémorragique héréditaire, est une maladie génétique entraînant une dérégulation de l'angiogenèse et conduisant à la formation de télangiectasies cutanéomuqueuses et de shunts intravasculaires. La télangiectasie hémorragique héréditaire peut engager le pronostic vital par l'intermédiaire d'une insuffisance cardiaque à débit élevé en présence de multiples shunts intrahépatiques. La télangiectasie hémorragique héréditaire expose également au risque d'infections, notamment intracrâniennes en présence de malformations artério-veineuses pulmonaires. La survenue d'infections ostéoarticulaires a été plus rarement décrite au cours de la télangiectasie hémorragique héréditaire. Nous rapportons le cas d'une patiente de 77 ans ayant présenté des infections ostéoarticulaires récidivantes à *Staphylococcus aureus* sensible à la méthicilline dans un contexte de télangiectasie hémorragique héréditaire avec atteinte multiviscérale sévère ayant nécessité un traitement par bévacizumab. L'association entre télangiectasie hémorragique héréditaire et infections ostéoarticulaires, et les hypothèses physiopathologiques émises sont discutées. Des mesures préventives (décolonisation des gîtes staphylococciques, antibioprophylaxie) peuvent être proposées chez les patients à risque d'infections récurrentes. Le traitement par bévacizumab a révolutionné la prise en charge des formes sévères, mais son rôle préventif dans la survenue des infections reste à déterminer. La reconnaissance de la télangiectasie hémorragique héréditaire, aux critères diagnostiques simples et établis, est donc importante pour le rhumatologue.

© 2017 Société Française de Rhumatologie. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

1. Introduction

La maladie de Rendu-Osler, ou télangiectasie hémorragique héréditaire (THH), est une maladie génétique, de transmission autosomique dominante, entraînant une dérégulation de l'angiogenèse et conduisant à la formation de télangiectasies cutanéomuqueuses et de malformations artério-veineuses (MAV) [1,2]. La prévalence de la THH est estimée entre 1/5000 et 1/8000. La pénétrance de la maladie est quasi complète après 50 ans [1,2].

Le diagnostic de THH repose sur les critères de Curaçao et est défini par la présence d'au moins trois des quatre critères suivants : épistaxis spontanées et récidivantes, télangiectasies, antécédents familiaux de THH, malformations artério-veineuses viscérales [3]. L'atteinte des muqueuses entraîne des hémorragies répétées, notamment épistaxis, avec parfois anémie par carence

martiale. Les MAV peuvent toucher le système nerveux central, les poumons et le foie. Une insuffisance cardiaque à débit élevé peut compliquer la présence de multiples shunts intrahépatiques [4]. La prise en charge thérapeutique repose sur le traitement symptomatique des épistaxis, le traitement spécifique des malformations artério-veineuses et l'utilisation d'anti-angiogéniques. Le bévacizumab, anticorps monoclonal *anti-vascular epithelial growth factor* (VEGF), a notamment fait la preuve de son efficacité dans la prise en charge des THH compliquées [4].

La THH expose au risque d'infections, notamment intracrâniennes (abcès) en présence de MAV pulmonaires [3]. La survenue d'infections ostéoarticulaires a été plus rarement décrite au cours de la THH comparativement aux autres facteurs de risque classiques : âge supérieur à 70 ans, sexe masculin, foyer infectieux ou geste invasif locorégional, terrain débilite (immunodépression, cirrhose, diabète, néoplasie), rhumatisme inflammatoire chronique et toxicomanie IV. Nous rapportons le cas d'une patiente de 77 ans ayant présenté des infections ostéoarticulaires récidivantes à *Staphylococcus aureus* sensible à la méthicilline (SAMS), à porte

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : tsene@hopital-dcss.org (T. Sené).



Fig. 1. Télangiectasies cutanéomuqueuses dans le cadre de la THH : a : multiples télangiectasies de la pulpe des doigts ; b : télangiectasies du visage (avec aspect pseudo-variqueux), des lèvres, du palais, de la langue, de la muqueuse nasale.

d'entrée nasale, dans un contexte de THH avec atteinte multiviscérale sévère ayant nécessité un traitement par bévacizumab.

2. Observation

Une femme de 77 ans était hospitalisée en octobre 2015 pour une impotence fonctionnelle du membre inférieur droit. Les antécédents de la patiente étaient marqués par des épistaxis à répétition compliquant une THH connue avec dernière consultation spécialisée d'ORL 3 ans auparavant, et une insuffisance cardiaque avec hypertension pulmonaire attribuée à une arythmie complète par fibrillation auriculaire.

Deux semaines avant l'admission, la patiente décrivait l'apparition brutale au réveil de douleurs d'horaires inflammatoires du genou droit avec une impotence fonctionnelle. Le bilan biologique initial retrouvait une élévation de la CRP à 90 mg/L sans hyperleucocytose associée. Dans l'hypothèse d'une arthrite goutteuse, un traitement par colchicine 1 mg/j était débuté par le médecin généraliste. Devant l'absence d'amélioration, la patiente était hospitalisée. Il n'était pas retrouvé d'épisodes de fièvre, frissons ou sueurs. Le genou était œdématié sans autre signe inflammatoire local, associé à un choc rotulien franc et une flexion articulaire non limitée mais douloureuse. Le reste de l'examen ostéoarticulaire était sans particularité. L'examen mettait en évidence des télangiectasies diffuses des mains (Fig. 1a), des muqueuses buccales et nasales et de la face avec un aspect pseudo-variqueux des joues (Fig. 1b). Il existait des signes d'insuffisance cardiaque chronique avec bruits du cœur irréguliers, un souffle d'insuffisance tricuspide connu et un signe de Carvalho. Le bilan biologique mettait en évidence un syndrome inflammatoire biologique avec une CRP à 54 mg/L, sans hyperleucocytose. Les hémocultures répétées étaient négatives. Les radiographies standards des genoux montraient une gonarthrose fémoro-tibiale médiale et fémoro-patellaire bilatérale, un aspect d'épanchement intra-articulaire droit et une tuméfaction des parties molles droites en regard. L'analyse du liquide de ponction articulaire du genou droit retrouvait 103 500 cellules/mm³ dont 93 % de polynucléaires neutrophiles, sans microcristaux. La culture à 48 h était positive à SAMS.

Devant le diagnostic de monoarthrite septique aiguë du genou droit à SAMS, une biantibiothérapie intraveineuse associant cloxacilline (2 g × 4/j)–gentamicine (210 mg à j1, 350 mg à j2) était initiée, relayée à j3 par cloxacilline (2 g × 4/j)–rifampicine IV (600 mg × 2/j) après obtention de l'antibiogramme. Le relais per os était effectué à j15 par lévofloxacine (500 mg × 2/j) et rifampicine

(600 mg × 2/j) pour une durée totale de 6 semaines. L'évolution était favorable avec maintien de l'apyrexie, régression du syndrome inflammatoire biologique, disparition de l'épanchement du genou droit et nette amélioration des douleurs malgré la persistance d'une limitation fonctionnelle partielle. Devant un portage chronique nasal de SAMS (recherche négative sur les écouvillons des aisselles et de l'ombilic), un traitement d'éradication locale mensuel par mupirocine 2 % (1 application nasale 2 fois par jour pendant 5 jours) était prescrit.

Durant l'hospitalisation, l'évolution était marquée par l'aggravation de l'insuffisance cardiaque (altération sévère de l'état général avec Performance Status à 4, dyspnée de repos stade IV NYHA, anasarque, insuffisance rénale fonctionnelle, majoration du NT-pro-BNP à 3869 pg/mL) malgré un traitement diurétique par voie IV. L'échocardiographie transthoracique retrouvait un ventricule gauche de taille limite non hypertrophié de fonction systolique globale normale, une élévation du débit cardiaque estimé à 6 L/min, une importante dilatation des cavités droites avec fuite tricuspide importante, des pressions pulmonaires élevées avec pression artérielle pulmonaire systolique estimée à 70 mmHg. Il n'y avait pas d'arguments pour une endocardite associée. L'auscultation hépatique retrouvait un souffle systolique coté à 2/6. L'échographie hépatique retrouvait de multiples shunts intrahépatiques à haute vitesse (Fig. 2). L'angioscanner thoracique retrouvait trois micro-shunts artério-veineux pulmonaires périphériques. L'IRM cérébrale ne retrouvait pas de malformation artério-veineuse ou d'abcès. Devant le diagnostic de

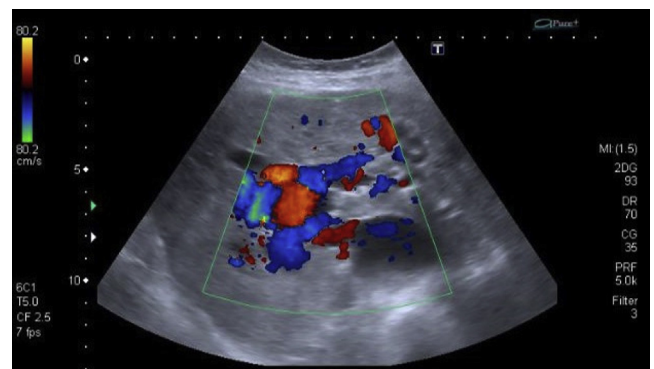


Fig. 2. Fistules artério-veineuses intrahépatiques compliquant une THH. Échographie hépatique, coupe transversale en mode doppler couleur ; mise en évidence de fistules artério-portes avec hyperdébit (débit de l'artère hépatique évalué à 4 m/s et débit du tronc porte évalué à 75 cm/s).

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5670175>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5670175>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)