



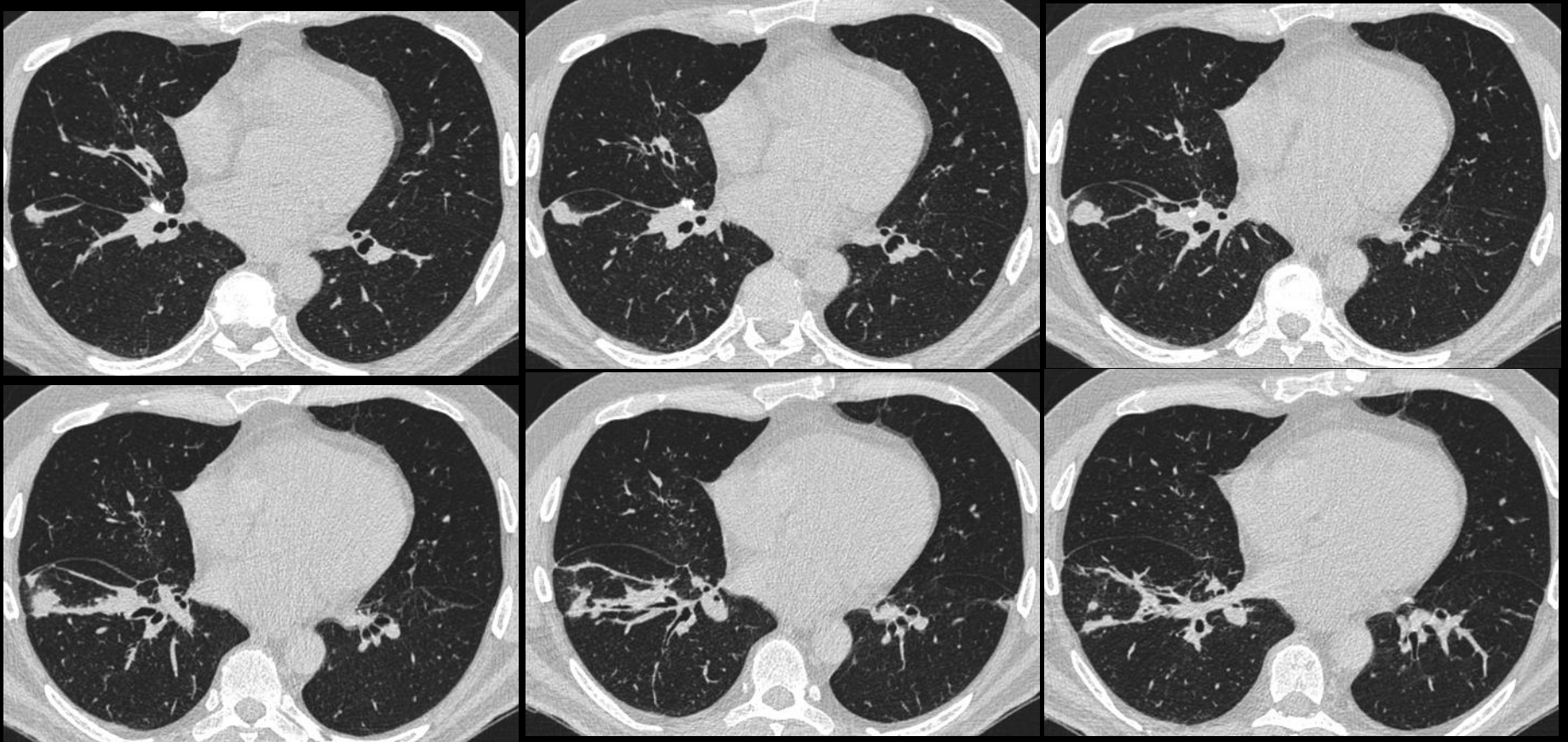
homme , 55 ans , tuberculose pulmonaire à l'âge de 6 ans ,
de forme non précisée .
en janvier 2012 , hémoptysies abondantes attribuées à
une maladie du hile en raison des antécédents et de
l'aspect radiologique :

élargissement de la partie basse du hile droit et

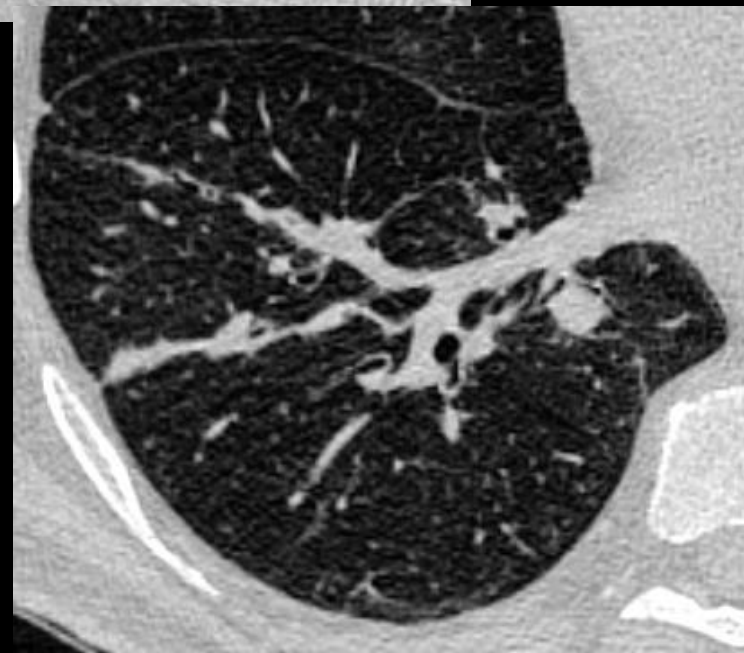
diminution de volume du lobe moyen avec abaissement
et incurvation à concavité supérieure de la
petite scissure



la fibroscopie bronchique confirme un **saignement de la bronche lobaire moyenne** , traité avec succès par injection de xylocaïne adrénalinée.
un scanner est pratiqué qui montre les images suivantes



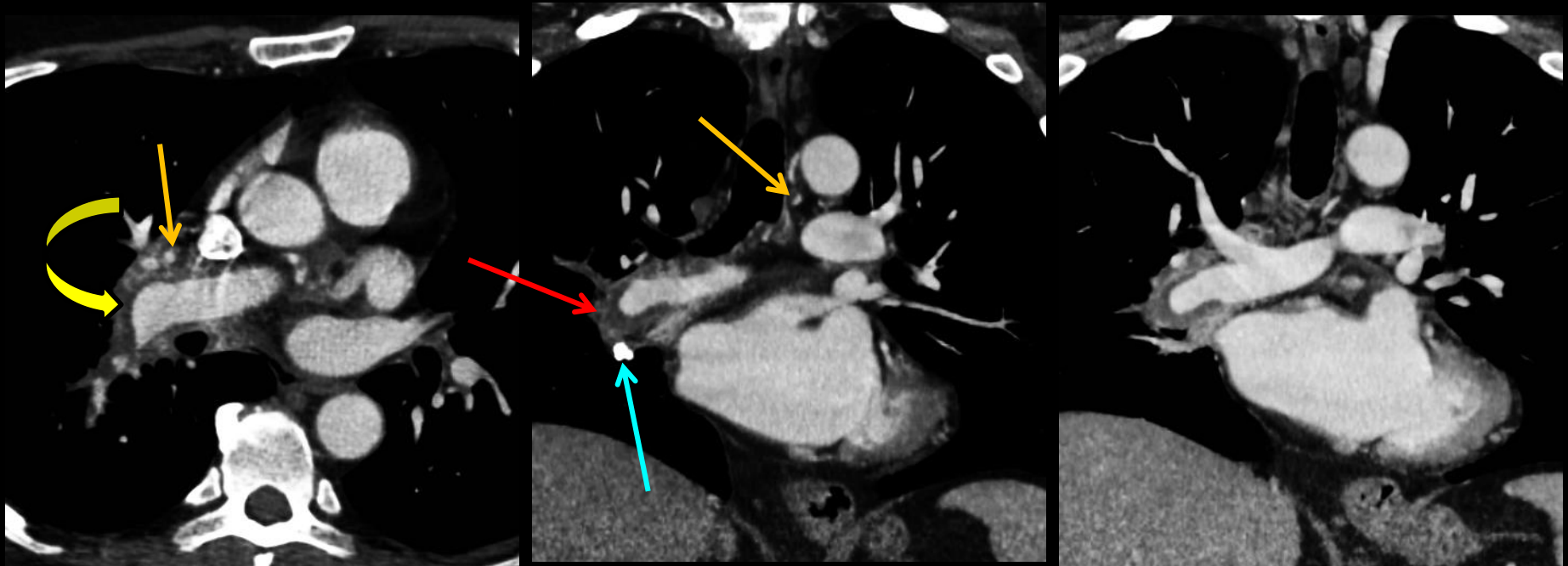
il existe bien une calcification hilare antérieure mais les anomalies parenchymateuses , essentiellement péri bronchiques centrales et nodulaires périphériques siègent dans le segment de Fowler



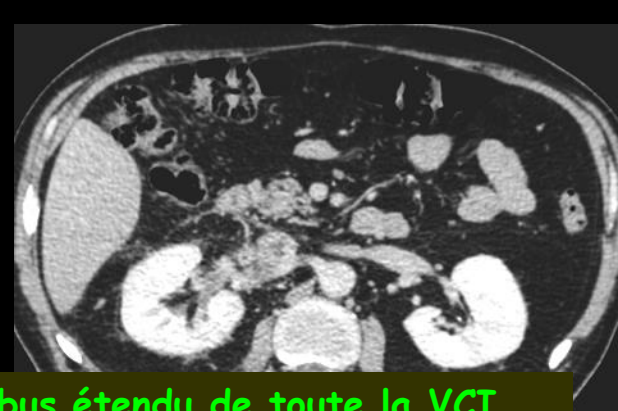
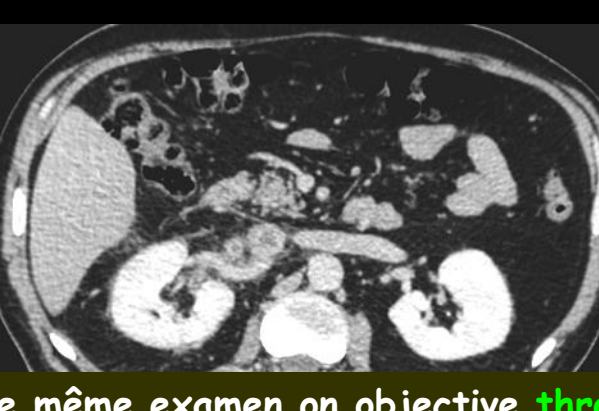
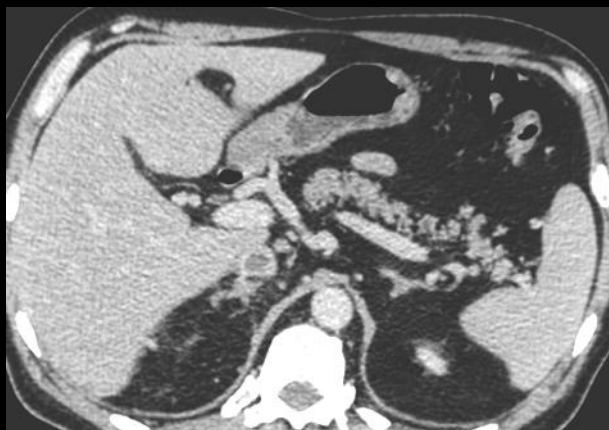
la récurrence des hémoptysies en **mars 2012** entraîne la réalisation d'une embolisation des branches artérielles bronchiques droites

un nouveau contrôle scanner est réalisé en **août 2012** devant des majorations des anomalies hilaires sur la radiographie thoracique .

quels sont les principaux éléments sémiologiques à retenir sur cet examen



- l'aspect tubulé de la branche droite de l'artère pulmonaire (flèche courbe jaune) dans son segment intermédiaire correspond à un faux anévrysme car , à cet endroit, les tuniques pariétales normales ont disparu et ce sont les tissus mous fibrosés avoisinants tapissés par un thrombus mural ,qui limitent le lumière . Malheureusement ces images n'ont pas été signalées dans le CR
- remarquez la circulation systémique (bronchique) , abondamment développée (flèches oranges) et responsable des hémoptysies
- la calcification ganglionnaire (flèche bleue) , séquelle probable de primo-infection tuberculeuse



sur le même examen on objective **thrombus étendu de toute la VCI , des veines iliaques et des veines rénales droites** avec **épaississement inflammatoire majeur des parois**

devant ces seules images de la VCI , en l'absence de cause compressives locales (fibrose rétropéritonéale, anévrysme de l'aorte abdominale sous rénale) , de cancer profond évident , de thrombophilie connue ,et à fortiori devant l'aspect très inflammatoire des parois , on aurait du évoquer et rechercher une affection générale : maladie de Behcet , syndrome des antiphospholipides, MICI , syndrome myéloprolifératif (mutation JAK 2)...**what else**



le syndrome de Hughes-Stovin

affection rare , décrite en 1959 , considérée comme une **forme clinique vasculaire de la maladie de Behcet** , elle se caractérise **par l'association d'anévrismes artériels pulmonaires souvent multiples et de thromboses veineuses** , le plus souvent périphériques. mais la localisation cave inférieure est également fréquente

La maladie touche essentiellement les **hommes** de 12 à 40 ans et se révèle cliniquement par les signes habituels d'anévrismes artériels pulmonaires : hémoptysie, toux, dyspnée, douleurs thoraciques, hypertension artérielle pulmonaire. Les signes généraux notamment une fièvre sont fréquents.

chez notre patient, homme encore jeune, présentant les hémoptysies récidivantes massives depuis plusieurs mois, traitées à plusieurs reprises , puis une thrombose cave étendue d'allure inflammatoire sans cause local ni général retrouvée, **il eut été logique de penser un syndrome de Hughes-Stovin**

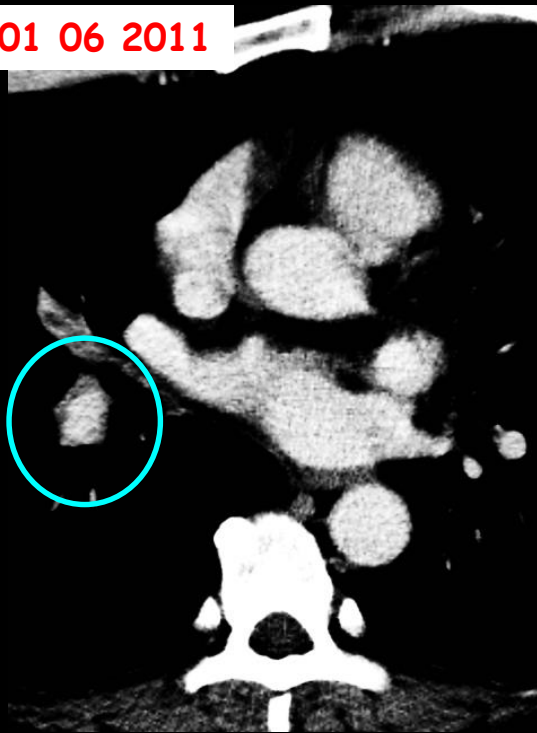
le diagnostic est souvent très tardif ; dans notre observation la coexistence avec des antécédents tuberculeux et des signes radiologiques de maladie du hile avait fait émettre , pour les hémoptysies, l'hypothèse d'un **faux anévrisme de Rassmussen** : faux anévrisme généralement de petite taille (volume d'un petit pois) développé au niveau d'une artère (branche artérielle pulmonaire ou d'une artère systémique : bronchique, intercostale)cheminant dans la paroi d'une caverne tuberculeuse . l'association à une thrombose veineuse profonde inflammatoire rendait bien évidemment cette hypothèse peu plausible

il y a eu en fait une douzaine d'examens scanographiques entre juin 2011 et janvier 2013 , réalisés dans les 3 plus importants centres hospitaliers de la région , des endoscopies , un PET CT ...etc. sans que le diagnostic de faux anévrysme soit évoqué et , lorsqu'il l'a été , on a , dans un premier temps , pensé à un anévrisme de Rasmussen (faux anévrysme infectieux , généralement de petite taille , développé dans la paroi d'une caverne tuberculeuse ...)

"errare humanum est ...perseverare diabolicum..."

"on apprend beaucoup de ses erreurs" disent les sages .."et plus encore de celles des autres" pensent les facétieux. voici donc quelques images des nombreux examens dont a "bénéficié" le patient , dans un contexte d'hémoptysies récidivantes , sans que le diagnostic n'ait été établi .

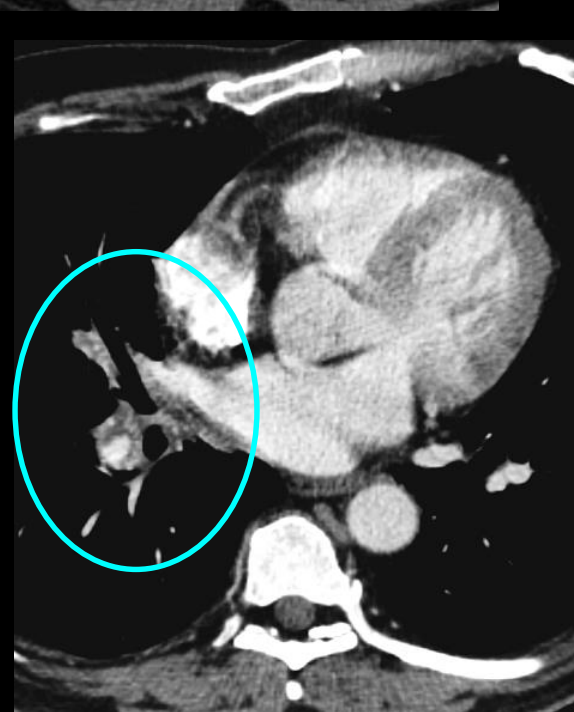
01 06 2011



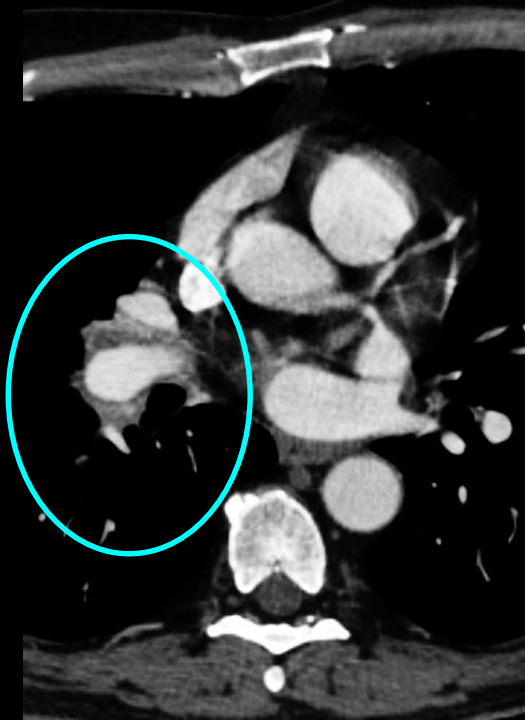
11 07 2011



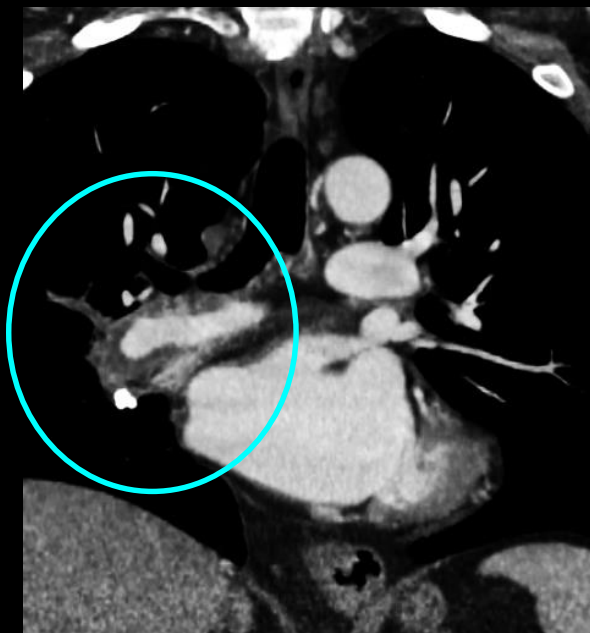
03 02 2012



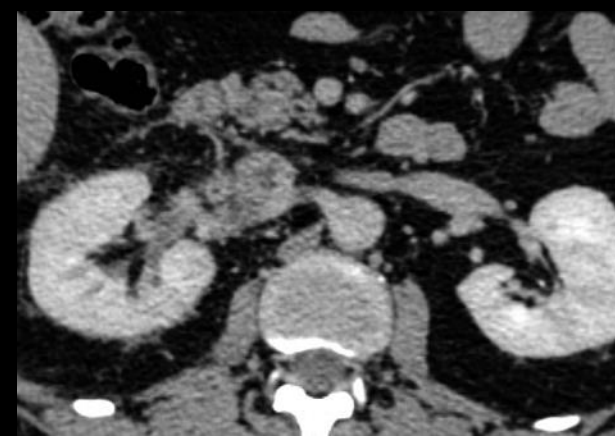
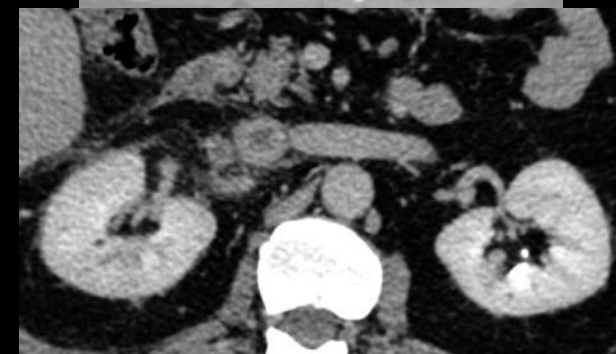
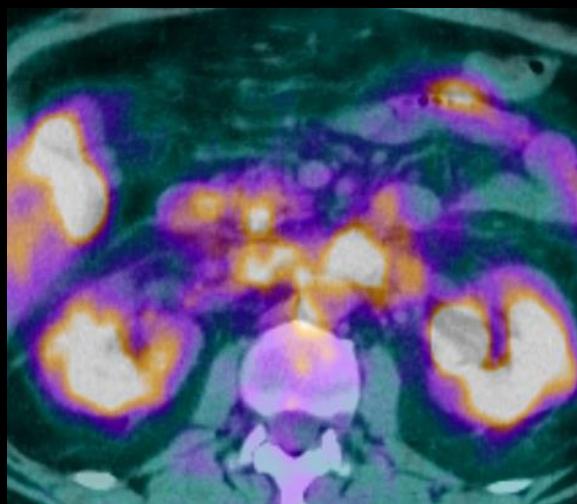
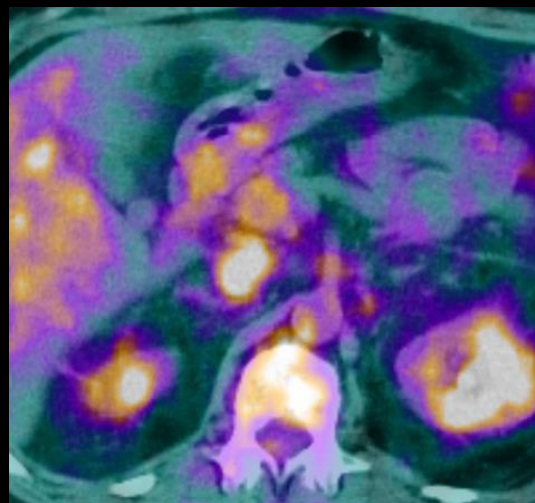
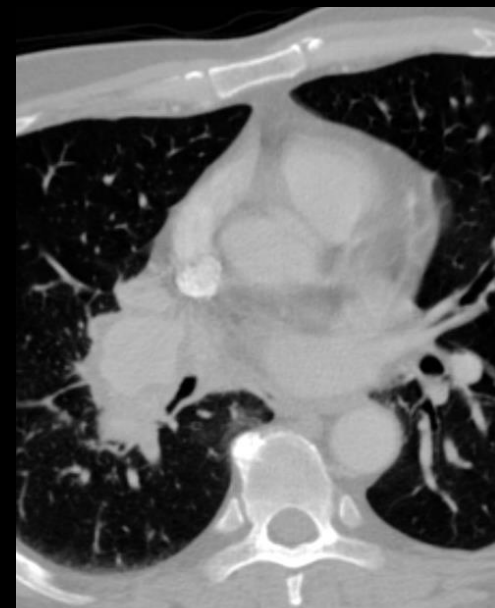
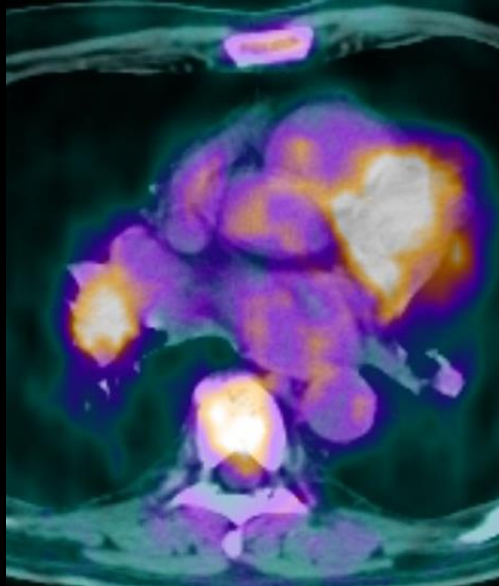
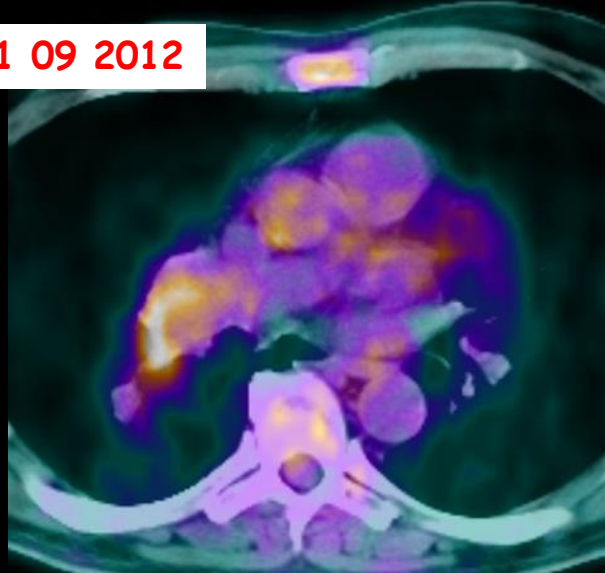
24 04 2012



27 08 2012

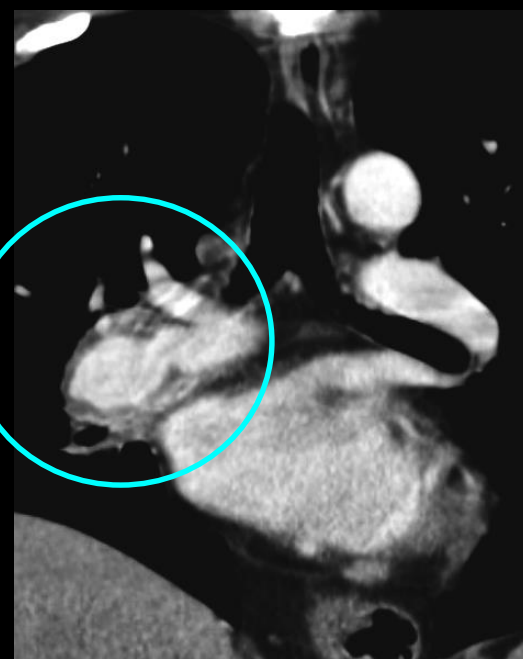
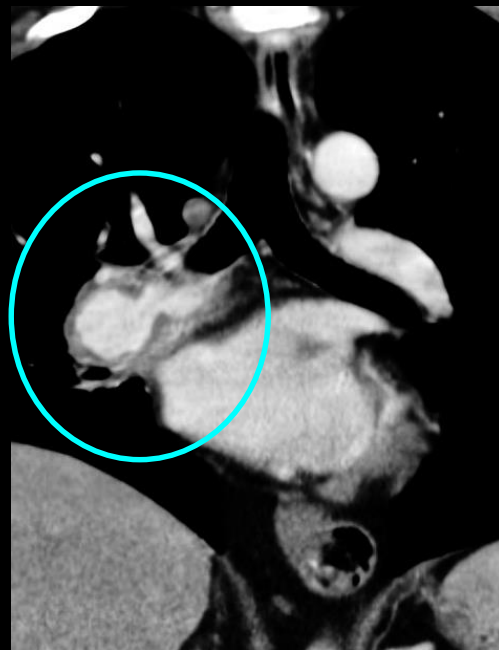
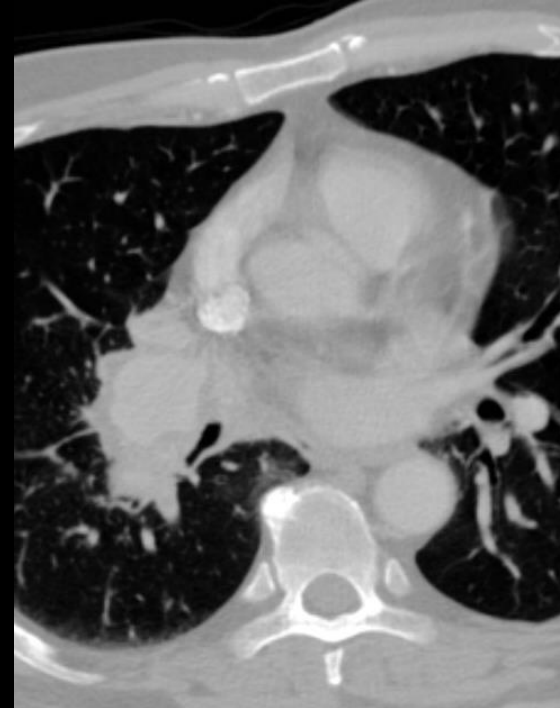


21 09 2012



le 18 FDG PET CT montre l'hypermétabolisme de tout le tissu fibro-inflammatoire constituant l'environnement du faux anévrysme ainsi que les parois de l'axe veineux ilio-cave et des veines rénales (il y a 4 semaines d'écart entre le CT et le PE CT)

12 11 2012



16 01 2013



épilogue

-à l'issue de ce long cheminement émaillé de multiples hospitalisations , on pouvait (devait !) , devant la **coexistence d'un faux anévrysme de la branche droite de l'artère pulmonaire et d'une thrombophlébite très inflammatoire et très étendue de l'axe ilio-cave et des veines rénales** , évoquer le **syndrome de Hughes-Stovin...**

-c'est alors qu'après trois consultations aux urgences pour **hémoptysies sous AVK** ..., de faible à moyenne abondance , avec déglobulisation à 8,6 g/dL, un examen clinique avec un interrogatoire orienté confirment :

- .la présence d'une **aphtose buccale et scrotale**
- .la notion **d'aphtes buccaux typiques depuis au moins 18 mois avec plus de 10 épisodes par an**
- .la présence de cicatrices scrotales témoignant des poussées d'aphtose antérieures
- .il n' y avait pas d'uvéite , pas d'arthralgies , pas de lésions cutanées

la maladie de Behcet

critères classiques de diagnostic (ISG international study group))

- Aphtes oraux
 - Au moins 3 x/an

obligatoires

et au moins deux des manifestations listées ci-dessous

- Aphtes génitaux
 - Lésions actives ou cicatricielles
- Lésions cutanées
 - EN (érythème noueux), pseudofolliculite, lésions pustuleuses, nodules acnéiformes
- Atteintes oculaires
 - Uvéite antérieure, uvéite postérieure, infiltrat cellulaire dans le corps vitré, vascularite rétinienne
- Test pathergique positif
 - Interpréter dans les 24 h à 48 h par un médecin

Aphtes oraux	1 point (obligatoire)
Aphtes génitaux	2 points
Lésions cutanées	1 point
Atteintes oculaires	2 points
Test pathergique positif	1 point
Diagnostic dès 3 points Sensibilité 94,8%, spécificité 91,8%	

Tableau 2 : **Modification des critères de classification du syndrome de Behçet**

F. Davatchi, et al. American College of Rheumatology 2007.

Diagnosis/Classification Criteria for Behcet's Disease

[Fereydoun Davatchi](#)*

[Author Information](#) ► [Article notes](#) ► [Copyright and License Information](#) ►

Abstract

[Go to:](#)

Historical Background. The ISG criteria for Behcet's, created in 1990, have excellent specificity, but lack sensitivity. The International Criteria for Behcet's Disease (ICBD) was created in 2006, as replacement to ISG. The aim of this study was to compare their performance. *ISG and ICBD Criteria.* For ISG oral aphthosis is mandatory. The presence of any two of the following (genital aphthosis, skin lesions, eye lesions, and positive pathergy test) will diagnose/classify the patient as BD. For ICBD, vascular lesions were added, while oral aphthosis is no more mandatory. Getting 3 or more points diagnose/classify the patient as BD (genital aphthosis 2 points, eye lesions 2 points, and the remaining each one point). *Performance and Comparison of ISG and ICBD.* Their sensitivity, specificity, and accuracy (percent agreement), were tested in three independent cohort of patients from Far-East (China), Middle-East (Iran), and Europe (Germany). The sensitivity for ISG was respectively 65.4%, 78.1%, 83.7% and for ICBD 87%, 98.2%, and 96.5%. The specificity for ISG was 99.2%, 98.8%, 89.5% and for ICBD 94.1%, 95.6%, and 73.7%. The accuracy for ISG was 74.2%, 85.5%, 85.5% and for ICBD 88.9%, 97.3%, and 89.5%. *Conclusion.* ICBD has better sensitivity, and accuracy than ISG.

messages à retenir

-les radiologues ont eu , dans ce dossier, près de 10 occasions de fournir aux cliniciens le diagnostic de syndrome de Hughes-Stovin ...elles ont été "gâchées" pour plusieurs raisons :

. défaut de fenêtrage "dynamique" adapté lors de la lecture des images pour analyser de façon précise les composants anatomiques des régions complexes comme les hiles pulmonaires. L'anévrisme n'a été signalé que lors des 2 examens les plus récents

. les antécédents tuberculeux (en fait probable primo-infection) ont fait évoquer le diagnostic de maladie du hile malgré la localisation des anomalies. L'effet "distracteur" doit toujours être envisagé ..

-comme l'a dit le Professeur Didier Sicard , professeur de Médecine interne au CHU Cochin ,lors de la conférence plénière des dernières JFR

"l'imagerie est devenue le premier examen des patients et l'examen clinique est devenu le premier examen complémentaire..."

ce n'est pas toujours une boutade et cela confère au radiologue un "pouvoir" pas forcément voulu mais qu'il doit assumer, dans l'orientation initiale et parfois durable du dossier .

Il faut donc , en matière de connaissances cliniques que nous , radiologues, passions de l'incantation à l'application pratique , ce qui suppose de ne pas se contenter d'une description analytique des anomalies si précise soit elle , mais d'une recherche , à notre niveau, des causes des anomalies et de leurs relations avec ce que nous savons de l'histoire clinique et des facteurs de risque présents chez le patient .