

A propos d'une présentation neurologique septique rare de la maladie de Rendu Osler Weber

About a rare septic neurological presentation of Osler Weber Rendu disease

Borni M., Kolsi F., Kammoun B. et Zaher Boudawara M.

Service de Neurochirurgie, CHU Habib Bourguiba de Sfax, Tunisie

RESUME

La maladie de Rendu Osler Weber (MRO), ou télangiectasie hémorragique héréditaire (THH), est une dysplasie vasculaire généralisée. Elle est caractérisée par une triade classique et s'associe fréquemment à une fistule artério-veineuse pulmonaire (FAVP) qui est souvent à l'origine de manifestations neurologiques.

Nous rapportons le cas d'un homme de 38 ans, opéré il y a 10 ans d'un abcès cérébral d'origine indéterminée, admis pour syndrome d'hypertension intracrânienne. Le patient était somnolent à l'admission avec une hémiparésie droite et un état fébrile à 38,5°C. L'examen des muqueuses a objectivé des télangiectasies labiales et linguales. L'imagerie a montré un abcès temporo-occipital gauche et une opacité thoracique gauche bien limitée. Le scanner thoracique a révélé une FAVP. Le patient a subi une exérèse de l'abcès (aucun germe n'a été isolé) et puis mis sous antibiothérapie pendant 45 jours avec une bonne évolution. Une embolisation de la FAVP a été réalisée ultérieurement.

Rev Med Brux 2019 ; 40 : 170-2
Doi : 10.30637/2019.18-079

ABSTRACT

Osler Weber Rendu disease (ORD), or hereditary hemorrhagic telangiectasia (HHT), is a generalized vascular dysplasia. It is characterized by a classical triad and is frequently associated with a pulmonary arteriovenous fistula (PAVF) which is often at the origin of neurological manifestations.

We report the case of a 38-year-old man who was operated 10 years ago for a brain abscess of unknown origin and who is admitted for intra cranial hypertension syndrome. The patient was unconscious at admission with right hemiparesis and fever at 38.5°C. Examination of the mucous membranes demonstrated labial and lingual telangiectasia. The imaging showed a left temporo-occipital abscess and a left well-limited thoracic opacity. Thoracic CTscan revealed a PAVF. The patient underwent resection of the abscess (no germ was isolated) and then put on antibiotherapy for 45 days with a good evolution. Embolization of the PAVF was performed later.

Rev Med Brux 2019 ; 40 : 170-2
Doi : 10.30637/2019.18-079

Key words : hereditary telangiectasia, Rendu Osler Weber

INTRODUCTION

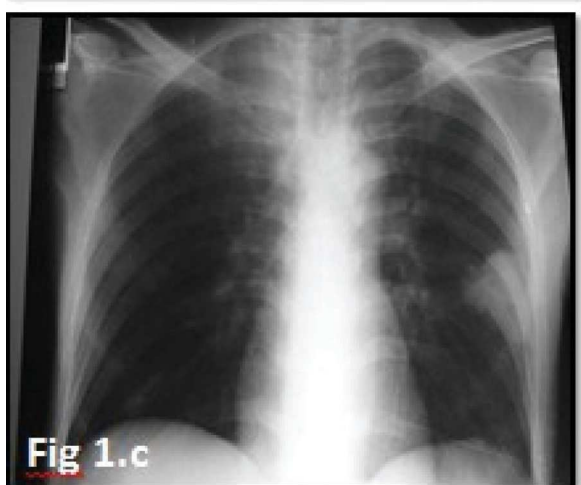
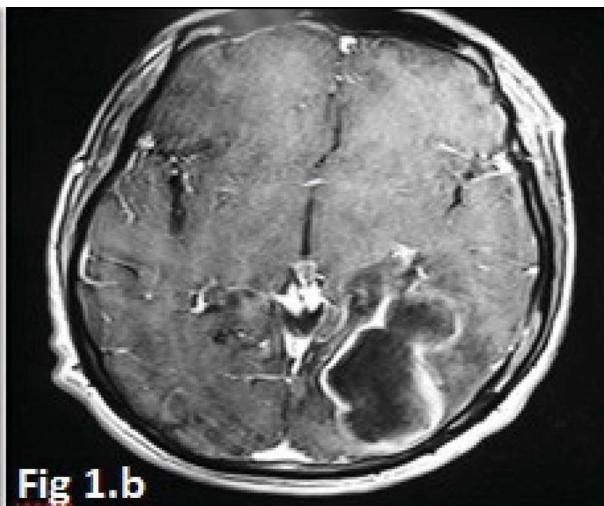
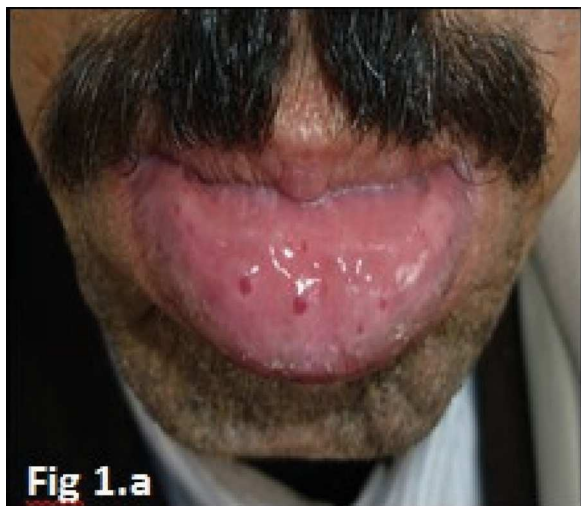
La maladie de Rendu Osler Weber (MRO), ou télangiectasie hémorragique héréditaire (THH), est une dysplasie vasculaire généralisée à transmission autosomique dominante dont le diagnostic est confirmé par l'analyse génétique fait. Les organes principalement touchés par des malformations artério-veineuses (MAV) sont les poumons, le foie, le tractus digestif et le cerveau. La maladie est caractérisée par une triade

classique faite classiquement d'épistaxis, de télangiectasies et de symptômes analogues dans la famille. Elle s'associe fréquemment à une fistule artério-veineuse pulmonaire (FAVP) qui est souvent à l'origine de manifestations neurologiques.

CAS CLINIQUE

Un homme de 38 ans, aux antécédents d'épistaxis récidivants, opéré il y a 10 ans d'un abcès

Figures 1 : 1.a : Télangiectasies labiales et de la langue ; **1.b** : IRM cérébrale en coupe axiale avec injection de Gadolinium montrant une lésion temporo-occipitale gauche qui se rehausse en périphérie, entourée d'une réaction œdémateuse exerçant un important effet de masse et dont le contenu est liquidien évoquant un abcès ; **1.c** : Radiographie du thorax montrant une opacité bien limitée pulmonaire gauche ; **1.d** : Scanner thoracique révélant une fistule artério-veineuse pulmonaire (FAVP).



cérébral d'origine indéterminée est admis pour syndrome d'hypertension intracrânienne d'installation et d'aggravation rapidement progressive associé à une lourdeur de l'hémicorps droit. L'examen à l'admission a montré un patient somnolent avec une hémiparésie droite et un état fébrile à 38,5°C. L'examen des muqueuses a montré des télangiectasies labiales et de la langue (figure 1.a). L'IRM cérébrale a objectivé une lésion temporo-occipitale gauche se rehaussant en périphérie et entourée d'une réaction œdémateuse exerçant un important effet de masse et dont le contenu est liquidien évoquant un abcès (figure 1.b). Au cours du bilan étiologique, la radiographie du thorax a montré une opacité bien limitée du champ pulmonaire gauche (figure 1.c) dont l'exploration par le scanner thoracique a révélé une fistule artério-veineuse pulmonaire (FAVP) (figure 1.d). Ce patient a été diagnostiqué comme porteur d'une maladie de Rendu Osler Weber. Il a subi l'exérèse chirurgicale de l'abcès dont l'examen bactériologique n'a isolé aucun germe et a ensuite été mis sous traitement antibiotique pendant 45 jours avec une bonne évolution. Il a gardé comme séquelle une hémiparésie droite puis adressé pour une embolisation de sa FAVP.

DISCUSSION

La MRO ou THH est une maladie génétique rare à transmission autosomique dominante, dont 3 gènes ont été identifiés à savoir ENG, ACVRL1 (ou ALK1) et plus rarement MADH4. Cette pathologie est à l'origine de multiples télangiectasies cutanéomuqueuses et MAV viscérales¹. Les organes principalement touchés par les MAV sont les poumons, le foie, le tractus digestif et le cerveau¹. Les hommes et les femmes sont atteints à des fréquences équivalentes². Les symptômes neurologiques sont rares et se manifestent généralement par des complications de la FAVP et des lésions vasculaires. La FAVP était présente dans 40/45 abcès et semblait être significative dans la pathogenèse de l'infection du système nerveux central⁷.

Les manifestations neurologiques secondaires aux FAVP sont particulièrement reconnues. Roman³ a indiqué, après une revue de plusieurs séries, que 33 % des 392 cas documentés avaient des complications neurologiques et que 41 % des deux cas avaient des manifestations neurologiques.

Notre expérience avec la maladie de Rendu Osler Weber a mis en évidence que les symptômes

neurologiques peuvent être la 1^{ère} manifestation de la maladie et de la présence d'une FAVP. Notre patient n'avait pas d'antécédents familiaux qui auraient pu orienter le diagnostic ou un dépistage précoce pour la maladie.

La FAVP et le shunt vasculaire qui en résulte sont essentiels à la pathogenèse de l'abcès cérébral. Les micro-emboles septiques périphériques qui contournent le filtre capillaire dans les poumons via la fistule peuvent s'échapper dans la circulation systémique et atteindre le cerveau, provoquant des abcès. L'hypoxie cérébrale et/ou le thrombus associé résultant de la polycythémie peuvent également favoriser le développement des abcès. Environ 5 % des patients atteints de FAV pulmonaire développent un abcès cérébral⁴. L'abcès est généralement unique et situé en supra-tentorial. Le site le plus fréquent est la région fronto-pariétale. Les abcès multiples ou infra-tentoriels sont rares⁴. Le streptocoque est l'organisme le plus commun, suivi des cocci à Gram positif, des *Actinomyces* et de l'*Haemophilus*. L'abcès peut être stérile (9 %), comme dans notre cas, et ceci est probablement en raison de l'introduction d'une antibiothérapie à large spectre ou de l'augmentation des organismes anaérobies non identifiés.

Les abcès cérébraux récurrents secondaire à une FAVP avec une THH sont rares. Thompson *et al.*⁶ ont décrit un cas d'abcès cérébral récurrent, dans lequel la présence de FAVP n'a pas été découverte avant que les symptômes neurologiques n'apparaissent malgré les épisodes fréquents d'épistaxis spontané. Ceci est comparable à ce qui a été décrit dans notre cas.

La fistule pulmonaire doit être traitée chaque fois que possible, même si elle est asymptomatique. Cependant, son retrait n'est pas toujours possible, en particulier chez les sujets âgés ou s'il existe plusieurs fistules avec une réserve pulmonaire limitée. L'embolisation de la fistule peut être indiquée dans certains cas. Cette population de patients montre une propension à l'infection intracrânienne. L'antibiothérapie prophylactique peut donc être bénéfique et l'exérèse chirurgicale s'impose dans certains cas.

Un programme multidisciplinaire structuré est utile pour harmoniser la prise en charge, réaliser en temps utile les examens recommandés et éviter les lacunes ainsi que les examens superflus⁵. Lorsque le diagnostic est posé dans une famille, l'analyse génétique permet de rassurer et d'éviter une surveillance inutile chez les personnes non porteuses de la mutation et d'appliquer un suivi adéquat chez les individus atteints

CONCLUSION

Les manifestations infectieuses de la maladie de Rendu Osler Weber sont relativement rares, mais graves. La FAVP doit être incluse comme étiologie de l'empyème ou de l'abcès cérébral. L'exclusion de cette dernière est impérative pour éviter toute récurrence. Lorsque le diagnostic est posé dans une famille, l'analyse génétique permet de rassurer et d'éviter une surveillance inutile chez les personnes non porteuses de la mutation et d'appliquer un suivi adéquat chez les individus atteints.

Conflits d'intérêt : néant.

BIBLIOGRAPHIE

1. Begbie ME, Wallace GM, Shovlin CL. Hereditary haemorrhagic telangiectasia (Osler-Weber-Rendu syndrome): a view from the 21st century. *Postgrad Med J.* 2003;79(927):18-24.
2. Grand'Maison A. Hereditary hemorrhagic telangiectasia. *CMAJ.* 2009;180(8):833-5.
3. Román G, Fisher M, Perl DP, Poser CM. Neurological manifestations of hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber disease): report of 2 cases and review of the literature. *Ann Neurol.* 1978;4(2):130-44.
4. Duffau P, Lazarro E, Viillard JF. Télangiectasie hémorragique héréditaire. *Rev Med Interne.* 2014;35(1):21-7.
5. Brady AP, Murphy MM, O'Connor TM. Hereditary haemorrhagic telangiectasia: a cause of preventable morbidity and mortality. *Ir J Med Sci.* 2009;178(2):135-46.
6. Thompson RL, Cattaneo SM, Barnes J. Recurrent brain abscess: manifestation of pulmonary arteriovenous fistula and hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Chest.* 1977;72(5):654-5.
7. Kikuchi K, Kowada M, Shioya H, Shioya T. Recurrent brain abscess associated with hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber disease)-case report. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 1992;32(12):891-5.

Correspondance :

M. BORNİ
CHU Habib Bourguiba de Sfax
Service de Neurochirurgie
Rue Al Firdaws
Sfax 3029
Tunisie
E-mail: borni.mehdi13@gmail.com

Travail reçu le 22 août 2018 ; accepté dans sa version définitive le 4 septembre 2018.