

# Maladie de Gorham Stout, à propos d'un cas.

HECHCHAD A, KADI A, Bougherara A, MEGDOUD F, LALAMI F.Z, MERAHBAOUI A, GHARNAOUT M.  
SERVICE DE PNEUMO phtisiologie et allergologie A, CHU BENI MESSOUS.

## INTRODUCTION

La maladie des os fantômes ou « maladie de Gorham–Stout (MGS) » est une maladie rarissime avec seulement un peu plus de 300 cas décrits dans la littérature ; caractérisée par une prolifération des vaisseaux lymphatiques intra-osseux conduisant à une ostéolyse massive donnant un aspect d'os fantôme.

L'enjeu est le risque de chylothorax ainsi que le risque fracturaire et ses conséquences.

Ce poster a pour objectif de présenter les caractéristiques cliniques, diagnostiques et thérapeutiques du chylothorax dans le cadre du syndrome de Gorham, en mettant en lumière les mécanismes physiopathologiques sous-jacents, ainsi que les défis associés à sa gestion.

## OBSERVATION

Patient âgé de 35 ans, aux ATCDs Diabète type 2, Maladie de Gorham-Stout suivie en rhumatologie depuis 2012 avec amputation du membre supérieur droit .

Découverte fortuite d'un épanchement pleural liquidien sur une radiographie de thorax faite dans le cadre d'un bilan préopératoire de lésions osseuses humérales extensives.

### Examen physique

SpO2:96 %AA Fc:124 bpm Fr:20 cycles/mn  
TA:110/60

### Examen pleuropulmonaire:

Syndrome d'épanchement pleural liquidien bilatéral,

### Radiographie du thorax: Fig 1

Epanchement pleural liquidien bilatéral de moyenne abondance.

### Ponction pleurale exploratrice:

Aspect macroscopique: visqueux séro-hématique,

### Etude biochimique:

Taux de protides :46,7 g/l  
Triglycérides :4,362 g/l

### Etude cytologique:

Frottis pauvre  
Lymphocytes: 100%

### Etude anatomopathologique:

Cytologie inflammatoire à prédominance lymphocytaire,

### Traitement:

### Ponctions pleurales évacuatrices:

J1d'hospitalisation:  
1500 cc de liquide séro-hématique (G)  
500 cc (D)

J5 d'hospitalisation:  
1800 cc de liquide séro-hématique

J7 d'hospitalisation:  
1800 cc de liquide séro-hématique visqueux

Soins dentaires avant un éventuel traitement par biphosphonate.

Règles hygiéno-diététiques : régime pauvre en graisses

Le patient a été programmé pour une ligature du canal thoracique mais il est décédé avant l'intervention.

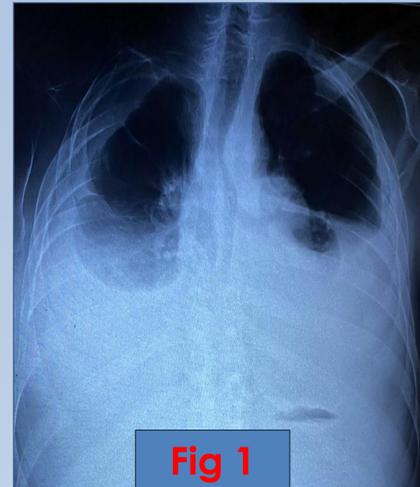


Fig 1



Fig 2

## DISCUSSION

La Société internationale d'étude des malformations vasculaires (ISSVA) dans sa dernière classification de 2014 classe la maladie de Gorham dans les malformations lymphatiques résultant d'une lymphangiogenèse incontrôlée par excès de facteurs de croissance principalement le VEGF ce qui explique le risque accru de chylothorax.

En revanche; le mécanisme de l'ostéolyse reste très mystérieux ;pouvant être lié soit à une augmentation de l'activité des ostéoclastes sous l'action des cytokines hématopoïétique :M-CSF et/ou inflammatoires :l'IL-6 et le VEGF,soit à une inertie ostéoblastique, qui n'est pas comprise à l'heure actuelle.

### Critères diagnostiques:

Heffez et al ont proposé huit critères pouvant être utilisés pour le diagnostic de GSD :

- 1- Biopsie positive : tissu angiomateux avec des canaux lymphatiques anormaux et de nombreux ostéoclastes.
- 2- Absence d'atypie cellulaire.
- 3- Absence de calcifications dystrophiques.
- 4- Preuve d'une résorption osseuse progressive locale.
- 5- Lésion non expansive, non ulcéreuse.
- 6- Absence d'atteinte viscérale.
- 7- Image radiologique ostéolytique.
- 8- Absence d'une étiologie héréditaire, métabolique, néoplasique, immunologique et infectieuse.

### Prise en charge thérapeutique:

À l'heure actuelle, il n'existe aucun consensus thérapeutique, en l'absence d'essai clinique permettant d'évaluer l'efficacité d'un traitement.

### Traitement systémique :

Le traitement de première ligne:l'interféron alpha 2b;Biphosphonates ;Corticoides;Vitamine D;Calcium.

### Traitement local: chirurgie+/- radiothérapie

la chirurgie est principalement utilisée pour traiter les complications.

Le chirurgien orthopédique intervient en cas de fracture, fracture imminente ou lorsque le patient se plaint d'une fonction altérée, d'une mobilité réduite ou de douleur dure.

La chirurgie joue également un rôle clé dans les complications thoraciques, comme un chylothorax: Drainage pleural ,Pleurectomie, Pleurodèse et/ ou ligature du canal thoracique ou embolisation .

### Mesures diététiques:

Alimentation orale : Pauvre en graisses (< 10 g/jour), Riche en protéines, Sans triglycérides à chaînes longues ; Riche en triglycérides à chaînes moyennes (absorbées directement par le système veineux porte),

## CONCLUSION

La MGS est une affection rare idiopathique .

Elle donne un profil radiographique ostéolytique en l'absence de cause infectieuse, inflammatoire ou tumorale.

Il n'existe pas à l'heure actuelle de consensus thérapeutique.

Son pronostic dépend du siège de l'atteinte osseuse et de la sévérité de la maladie.

## REFERENCES

W. Chawad,W. Ammouri,I. Raaidi,L. Aabyr,A. Allam,K. Daoudi,S. Elbachiri,R. Smaili,O.N. El,R. Ait Amran,Z. Mrika,O. El Assal,S. Hind,M. Bourkia; Maladie de Gorham Stout de l'adulte : à observation à propos d'une malformation vasculaire lymphatique méconnue; La Revue de Médecine Interne; December 2023

Charline Estublier<sup>1-2</sup>, Pascale Chavassieux<sup>2</sup>, Emmanuelle Vignot<sup>1</sup>, Pascal Guggenbuhl<sup>3-4</sup>, Cyrille. B Confavreux<sup>1-2</sup>; Perspectives dans la Maladie de Gorham –Stout; Doi : 10.1016/j.monrhu.2018.12.003