



Since January 2020 Elsevier has created a COVID-19 resource centre with free information in English and Mandarin on the novel coronavirus COVID-19. The COVID-19 resource centre is hosted on Elsevier Connect, the company's public news and information website.

Elsevier hereby grants permission to make all its COVID-19-related research that is available on the COVID-19 resource centre - including this research content - immediately available in PubMed Central and other publicly funded repositories, such as the WHO COVID database with rights for unrestricted research re-use and analyses in any form or by any means with acknowledgement of the original source. These permissions are granted for free by Elsevier for as long as the COVID-19 resource centre remains active.

transport nucléotidique (ENT3). Il se caractérise par une triade clinique comportant une hyperpigmentation cutanée scléreuse et hypertrichotique, des déformations ostéoarticulaires à type de camptodactylie et/ou d'hallux valgus et une surdité. Le syndrome H peut s'accompagner de façon non fortuite de diverses maladies systémiques ou de manifestations auto-immunes. L'objectif de ce travail était d'analyser les caractéristiques épidémiocliniques et profil d'associations pathologiques du syndrome H à travers une série de 13 cas.

Patients et méthodes Il s'agit d'une étude rétrospective et bicentrique étendue sur une période de 20 ans entre 2000 et 2020 colligeant tous les cas de syndrome H confirmés sur le plan moléculaire dans les services de dermatologie et de vénéréologie de l'hôpital Farhat Hached de Sousse et de l'hôpital Hédi Chaker de Sfax.

Résultats Notre étude du syndrome H intéressait 7 femmes et 6 hommes (sex-ratio H/F=0,85) d'âge moyen 30,61 ans. Douze patients étaient issus d'un mariage consanguin dont 4 membres étaient apparentés. L'analyse moléculaire du gène *SLC29A3* montrait 3 mutations (Arg363Gln [11 cas], p.Pro324Leu, [3 cas], c.300+1G>A [1 cas] : 11 à l'état homozygote et 2 hétérozygote composés). L'atteinte cutanée était constante et quasiment similaire chez tous nos patients à type d'hyperpigmentation cutanée [13 cas], scléreuse [12 cas], hypertrichotique [10] atteignant préférentiellement les cuisses [12 cas] et les jambes [10 cas]. Les manifestations extracutanées notées chez nos patients étaient réparties en atteinte articulaire (camptodactylie [11 cas], hallux valgus [10 cas]), atteinte auditive (surdité de perception [6 cas], surdité de transmission [1 cas], surdité mixte [1 cas], troubles de l'élocution [4 cas], acouphènes [3 cas]), atteinte endocrinienne (hypogonadisme [4 cas], diabète [3 cas], hypertriglycéridémie [3 cas], petite taille [2 cas], gynécomastie [2 cas], hyperthyroïdie [1 cas]), atteinte ophtalmique (Gérontoxon [4 cas], syndrome sec oculaire [3 cas], épisclérite [1 cas], atrophie choroïdienne [1 cas]), atteinte cardiaque (épanchement péricardique [3 cas], hypertrophie ventriculaire [2 cas], insuffisance valvulaire [2 cas], HTA [2 cas], ACFA [1 cas], insuffisance cardiaque [1 cas]) et organomégalies (hépatomégalie [4 cas], splénomégalie [2 cas], cardiomégalie [1 cas]). Sur le plan biologique, une anémie était objectivée dans 10 cas et un syndrome inflammatoire biologique était présent dans 8 cas. Les anticorps antinucléaires étaient positifs chez 3 patientes atteintes du syndrome sec oculaire. Leur typage avait révélé une positivité des anticorps SSA, SSB permettant de retenir dans les 3 cas le diagnostic du syndrome de Gougerot-Sjögren (SGJ).

Discussion Notre étude est la plus large série traitant le syndrome H dans la littérature tunisienne. Le spectre clinique du syndrome H reflète une diversité phénotypique à l'origine d'une variabilité intra- et inter-familiale. Le phénotype cutané est comparable à celui rapporté dans la littérature. Les manifestations extracutanées lors du syndrome H sont fréquentes, polymorphes et méritent d'être connues afin d'éviter certaines errances diagnostiques. Nos résultats s'accordent avec la littérature quant à la prédominance des signes ostéoarticulaires (camptodactylie, hallux valgus) et auditives (surdité) permettant d'évoquer le diagnostic du syndrome H en particulier lorsque les signes cutanés sont discrets. Le retard statural et l'hypogonadisme sont des manifestations endocriniennes évocatrices du syndrome H comme celles observées dans notre série. Par ailleurs, l'association entre spondylarthrite ankylosante et syndrome H n'a été rapportée qu'une seule fois auparavant par Haider et al. en 2019. Les désordres immunologiques sont très rares et inhabituels. Cependant, l'association avec des maladies auto-immunes notamment une hépatite auto-immune et une maladie coeliaque ont déjà été, rapportées dans la littérature. À notre connaissance, nous rapportons pour la première fois la survenue de syndrome de Gougerot-Sjögren au cours du syndrome H.

Conclusion Notre étude suggère que le syndrome H recouvre un spectre clinique hétérogène comprenant, d'une part, un tableau typique fait de lésions pigmentées scléreuses hypertrichotiques des

cuisses et des jambes, et d'autre part, des signes extracutanés qu'il faudra rechercher devant toute suspicion du syndrome H.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.revmed.2021.10.081>

Situations fréquentes en médecine interne

CA073

SARS regonfle !!

C. Guidarelli^{1,*}, L. Luca², G. Le Moal³, P. Roblot⁴, M. Martin⁵

¹ Service de médecine interne, CHU Poitiers, Poitiers

² Service de médecine interne H8A, CHU de Poitiers, Poitiers

³ Service de médecine interne et maladies infectieuses et tropicales, CHU de Poitiers, Poitiers

⁴ Service de médecine interne, 2, rue de la Milétrie, Poitiers

⁵ Service de médecine interne, CHU de Poitiers, Poitiers

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : clemguida@gmail.com (C. Guidarelli)

Introduction L'angio-œdème héréditaire (AEH) est une maladie rare liée à un excès de libération de bradykinines. Plusieurs facteurs déclenchants ont été décrits dont les infections. Nous rapportons un des premiers cas d'AEH dû à une infection pulmonaire à *severe acute respiratory syndrome coronavirus 2* (SARS-CoV2).

Observation Une patiente de 59 ans était hospitalisée maladies infectieuses, à j7 du début des signes d'une infection à SARS-CoV2, pour détresse respiratoire aiguë oxygène-requérante à 6 L/min. Ses antécédents consistaient en une obésité grade 1 et un AEH de type 1 diagnostiqué en 1994 traité au long cours par acide tranexamique 3 g/jour, danatrol 200 mg/j et lanadelumab toutes les 2 semaines. L'angioscanner thoracique objectivait une atteinte sévère touchant plus de 75 % du parenchyme pulmonaire, sans embolie pulmonaire. L'oxygénothérapie était poursuivie à 6 L/min, avec ajout de dexaméthasone 6 mg/j et enoxaparine 4000 UI-anti-Xa. Le lendemain de son hospitalisation, la patiente présenta une dysphonie brutale avec voix nasonnée et douleurs abdominales. Il n'existait pas de gonflement des extrémités, ni du visage ou de la cavité buccale. Devant la présence de signes ORL, atypiques dans le cadre d'une infection respiratoire à SARS-CoV2, et au vu des antécédents de la patiente, une poussée d'AEH déclenchée par l'épisode infectieux était suspectée. Une injection d'inhibiteur de la C1 estérase humaine (BERINERT® 20 UI/kg) était alors réalisée en urgence permettant une régression en quelques heures des signes ORL et des douleurs abdominales, sans récurrence. Le traitement de fond habituel de son AEH était poursuivi. L'évolution de l'infection par la SARS-CoV2 a aussi été rapidement favorable. À la consultation de suivi à 1 mois, aucune récurrence d'AEH n'était survenue.

Discussion Anete et al. ont rapporté 13 cas de poussées d'AEH dû à une infection pulmonaire à SARS-CoV2. La présentation clinique de l'infection était similaire à celle observée chez les patients non atteints d'AEH et aucune forme sévère d'atteinte pulmonaire à SARS-CoV2 n'était rapportée. Parmi ces 13 patients, 11 ont présenté une poussée modérée d'AEH et 2 une forme grave traitée par icatibant et plasma frais congelé respectivement [1]. Diverses étiologies virales (VIH, hépatites virales, Herpes viridae [EBV, CMV, HSV, VZV], parvovirus B19, coxsackie) ou bactériennes (syphilis, *Campylobacter jejuni*, *Mycoplasma pneumoniae*, streptocoques, méningocoques) peuvent déclencher des poussées d'AEH [2]. La prévention des infections est donc essentielle chez ces patients. La vaccination n'est pas associée à un sur-risque de poussée d'AEH [2]. Elle inclue celle contre le virus de l'hépatite A et de l'hépatite B chez l'enfant et l'adulte non vacciné, en raison de l'utilisation de médicament dérivé du sang, ainsi que la vaccination anti-grippale annuelle [2]. Concernant la vaccination contre la COVID-19, elle est recommandée selon un schéma à 2 doses sans précaution particulière [3].



Conclusion L'infection par la SARS-CoV2 est une nouvelle cause de poussée d'AEH, dont les symptômes peuvent être difficiles d'interprétation dans le contexte. La prise en charge de ces patients reste celle des recommandations actuelles pour ces deux pathologies.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

Références

- [1] Grumach AS, et al. *J Allergy Clin Immunol Pract* 2021;9:508–10.
- [2] Maurer M, Magerl M, Ansotegui I, Aygören-Pürsün E, Betschel S, Bork K, et al. The international WAO/EAACI guideline for the management of hereditary angioedema – The 2017 revision and update. *Allergy* 2018;73:1575–96.
- [3] Shimabukuro T, Sarah Mbaeyi S. COVID-19 Vaccines: Update on Allergic Reactions, Contraindications, and Precautions Clinician Outreach and Communication Activity (COCA) Webinar Wednesday December 30, 2020.

<https://doi.org/10.1016/j.revmed.2021.10.082>

CA074

Dermatofibrosarcome de Darier–Ferrant : série de huit cas

W. Jouini^{1,*}, A. Amina¹, A. Ghannem¹, S.S. Mokni¹, I.M. Abbassi², B. Colandane¹, M. Denguezli¹

¹ Dermatologie, hôpital Farhat Hached, Sousse, Tunisie

² Médecine interne, hôpital Farhat Hached, Sousse, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : wafajouini91@gmail.com (W. Jouini)

Introduction Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand (DFS) est une tumeur mésoenchymateuse cutanée rare de malignité intermédiaire. Son diagnostic se fait souvent tardivement aboutissant à une chirurgie parfois mutilante. On se propose d'étudier les caractéristiques épidémiocliniques de cette pathologie dans la population tunisienne.

Patients et méthodes Il s'agit d'une étude rétrospective ayant colligé tous les patients hospitalisés pour DFS au service de dermatologie de Sousse entre 2014 et 2022 soit sur une période de 8 ans.

Résultats Le nombre total était 8 avec un sex-ratio H/F de 3/4. L'âge moyen était de 49 ans [28–71 ans]. Le délai de consultation moyen était de 7 ans [1–20 ans]. Il est expliqué par le caractère asymptomatique de la tumeur chez tous les malades. La tumeur avait à l'admission une taille moyenne de 7 cm [1,5 cm–20 cm]. Elle touchait le tronc dans 5 cas et les membres dans 3 cas. Elle était unique dans tous les cas sauf chez une patiente qui avait des nodules satellites. L'aspect était nodulaire dans tous les cas avec une surface mamelonnée et multinodulaire dans 4 cas. Le DFS reposait sur une peau infiltrée dans trois cas et une peau sclérodermiforme dans un cas. Trois patients consultaient pour une récurrence locale mais aucune métastase n'était notée. Une exérèse de 3 cm de marge était indiquée dans tous les cas sans récurrences.

Discussion Le DFS touche les adultes d'âge moyen sans préférence de sexe. Dans notre étude on note cependant une légère prédominance féminine. Il se caractérise par une croissance lente associée à une destruction des tissus environnants. Cette croissance lente, indolore le plus souvent et associée à un état général longtemps conservé, explique le délai long de consultation qui est de moyenne de 7 ans dans notre étude. Une préférence pour le tronc puis des membres est bien illustrée dans notre série. La tumeur évolue en deux stades, un stade infiltratif sous forme de plaque indurée qui se transforme ultérieurement en tumeur ferme, nodulaire et multilobée. Tous nos patients avaient consulté pour une lésion tumorale nodulaire avec, dans 3 cas, une base infiltrée ou sclérodermiforme. Le diagnostic se base sur l'histologie associée à l'immunohistochimie CD34+. Les métastases sont rares, cependant, on note un taux élevé de récurrence locale. Ceci est le cas de

trois patients qui ont consulté pour une récurrence d'une tumeur préalablement réséquée. Le traitement se base essentiellement sur la chirurgie large avec des marges latérales de 1 à 3 cm et jusqu'au fascia.

Conclusion Malgré le faible taux de métastases en cas de DFS, l'importance des récurrences et l'agression locale justifie la nécessité d'un diagnostic précoce de cette tumeur. En effet, la chirurgie large est le traitement standard. Une prise en charge précoce évitera donc une chirurgie parfois délabrante. Cependant, un échantillonnage plus grand serait souhaitable pour avoir des données plus fiables sur cette pathologie.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.revmed.2021.10.083>

CA075

Profil étiologique des fièvres au long cours du sujet âgé

I. Rachdi*, R. Mankai, F. Daoud, B. Ben Dhaou, Z. Aydi, F. Boussema

Service de médecine interne, hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : rachdi.imene14@gmail.com (I. Rachdi)

Introduction Les fièvres au long cours (FLC) demeurent un défi diagnostique pour le praticien en particulier chez les sujets âgés. L'objectif principal de notre travail était d'établir le profil étiologique des FLC du sujet âgé et de proposer une démarche diagnostique adaptée.

Patients et méthodes Il s'agissait d'une étude descriptive, rétrospective, colligeant tous les dossiers de FLC répondant à la définition de Vanderschuer en chez des sujets âgés de plus de 65 ans, admis au service de médecine interne de l'hôpital Habib Thameur de Tunis sur une période de 26 ans. Les dossiers de FLC d'origine nosocomiale n'étaient pas inclus.

Résultats Quarante-deux patients étaient retenus. L'âge moyen était de 67,4 ± 6,5 ans (extrêmes entre 65 et 86 ans). Une prédominance féminine était notée (28 femmes). Des manifestations cliniques étaient associées à la fièvre dans tous les cas, dominées par les signes généraux et les manifestations rhumatologiques. Les anomalies biologiques étaient dominées par les anomalies de la CRP, de la VS, l'anémie et l'hypoalbuminémie. Le spectre étiologique de la FLC était réparti en : causes infectieuses dans 19 (45,2 %) cas, maladies inflammatoires non infectieuses dans 6 (14,2 %) cas, causes néoplasiques dans 11 (26,1 %) cas, et FLC sans cause dans 6 (14,2 %) cas. Le délai diagnostique moyen était de 18 jours. Les trois causes majeures selon la catégorie étaient la tuberculose pulmonaire (7 cas), la maladie de Horton (5 cas), les lymphomes (5 cas) et les cancers (4 cas). Le traitement de la FLC était étiologique dans 30 cas (71,4 %). Un traitement d'épreuve était prescrit chez six patients et était contributif dans tous les cas. La durée moyenne d'hospitalisation était de 27,7 jours. Le pronostic global de la FLC était bon. Le délai moyen d'obtention d'une apyrexie durable était de 17,8 jours. Une récurrence était survenue dans 2 (5,1 %) cas. Certains paramètres étaient de mauvais pronostic ($p < 0,05$). Le taux de mortalité était de 7,1 %. Dix patients étaient perdus de vue. Le recul évolutif moyen était de 12 mois.

Conclusion Le spectre étiologique des FLC du sujet âgé est dominé par les causes infectieuses et néoplasiques. La démarche diagnostique de FLC chez cette tranche d'âge devrait être individualisée.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.revmed.2021.10.084>