

Infarctus du myocarde compliquant une maladie de Von Recklinghausen

La maladie de Von Recklinghausen ou neurofibromatose type 1 (NF1) est une maladie génétique autosomique dominante qui n'est pas rare [1]. Elle touche de 1/4000 à 1/3000 individus avec une répartition mondiale homogène et une incidence estimée à 1/2500 naissances [2].

Le gène NF1, responsable de la maladie est localisé sur le bras long du chromosome 17 en 17q11.2 [1, 2].

Les dysplasies artérielles pariétales fibromusculaires (vasculopathies, sténose, anévrismes...) sont fréquentes et conditionnent le pronostic [3]. Elles peuvent toucher l'aorte, les artères mésentériques, pulmonaires, cérébrales, rénales et même les coronaires. Cette dernière localisation a été exceptionnellement rapportée dans la littérature et n'a jamais été à notre connaissance révélatrice de la maladie.

Cas clinique

Nous rapportons l'observation d'une femme âgée de 38 ans, sans facteur de risque coronarien, transférée dans notre service de cardiologie pour complément de prise en charge d'un infarctus du myocarde antéro-septo-apical (figure1) évoluant depuis 48 heures non thrombolysé, non compliqué, concomitant à une hémorragie digestive extériorisée sous forme de méléna. L'examen clinique à l'admission trouve une patiente pâle, tachycarde à 104 b/mn avec une TA à 85/50 mmHg, sans souffles ni signes d'insuffisance cardiaque. L'inspection cutanée découvre de multiples tumeurs sous cutanées.

Figure 1 : Infarctus du myocarde antéro-septo-apical



La biologie révèle une anémie normocytaire normochrome avec une Hb à 2,8g/dl et une Ht à 9%. Les troponines T sont positives à 0,246 ng/ml avec un taux élevé de myoglobine à 212 ng/ml. La RX Thorax ne trouve pas de cardiomégalie et l'échographie cardiaque montre un VG non dilaté (DTD=50mm) avec une fonction systolique conservée (FE=68%) et une hypokinésie du

septum moyen et apical. Il n'y a pas de valvulopathie, ni de thrombus ni de HTAP. Le péricarde est sec.

La patiente est transfusée par 6 culots globulaires avec une NFS de contrôle satisfaisante (Hb à 10,6g/dl). Elle a bénéficié d'une fibroscopie digestive et d'une coloscopie revenues normales. Les mélénas sont contrôlés au bout de 48 heures et la patiente a été mise sous 100mg d'aspégic associé à l'héparine non fractionnée (TCK à 1,5 fois le témoin).

La coronarographie conclut à une occlusion d'un anévrisme calcifié de l'IVA proximale, tandis que la circonflexe est perméable siège d'un anévrisme au niveau de la première latérale (figure 2, 3). La coronaire droite est saine reprenant l'IVA (figure 4). Un angio-scanner 64 barrettes a été réalisé et retrouve les mêmes données (figure 5).

Figure 2 : occlusion d'un anévrisme calcifié de l'IVA proximale la circonflexe est perméable siège d'un anévrisme au niveau de la première latérale



Figure 3 : occlusion d'un anévrisme calcifié de l'IVA proximale la circonflexe est perméable siège d'un anévrisme au niveau de la première latérale



Figure 4 : coronaire droite saine opacification en oblique antérieure gauche craniale

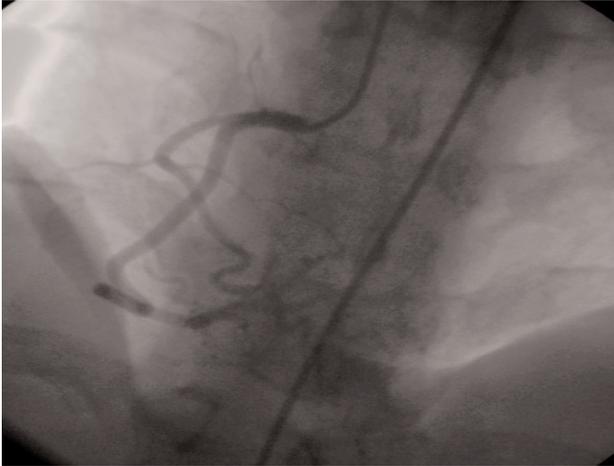


Figure 5 : Angio-scanner 64 barrettes : occlusion d'un anévrisme calcifié au niveau de l'IVA proximale



L'examen dermatologique spécialisé confirme le diagnostic de phacomatose complexe de type maladie de Von Recklinghausen sur les données suivantes:

- une plaque au niveau de la paupière supérieure droite parsemée de petits nodules fibromateux évoquant des neurofibromes (figure 6).
- des tumeurs flasques en inter mammaire et en sus mammaire droit évoquant des nodules plexiformes (figure 7).
- une tache café au lait de 1 cm de grand axe et une tache hypochromique de 4 cm de grand axe en regard de la colonne vertébrale.
- une tumeur royale prenant la grande lèvre gauche et allant jusqu'aux fesses.

Par ailleurs, on a recherché dans le cadre de cette maladie des anévrismes artériels par un doppler carotidien, des membres inférieurs et de l'aorte abdominale. Ces examens sont revenus normaux.

Le doppler rénal ne montre pas d'arguments en faveur d'une

sténose des artères rénales et le bilan de phéochromocytome, pathologie fréquemment associée à la maladie de Recklinghausen, est revenu négatif.

La décision d'un monopontage aorto-coronarien de l'IVA a été retenue, mais refusée par la patiente qui reste asymptomatique à 18 mois de suivi sous aspirine, B bloquant et Statines.

Figure 6 : plaque au niveau de la paupière supérieure droite parsemée de petits nodules fibromateux évoquant des neurofibromes



Figure 7 : tumeur flasque en inter mammaire évoquant un nodule plexiforme



Conclusion

La NF1 se caractérise par une grande variabilité clinique. Les risques tumoraux et l'évolution totalement imprévisible de la maladie imposent une surveillance régulière. En effet, Le pronostic au cours de la NF1 dépend non seulement de la présence de tumeurs malignes, mais aussi des complications vasculaires essentiellement les sténoses des artères rénales responsables d'une HTA maligne, les ruptures d'anévrismes et les infarctus viscéraux. L'atteinte des coronaires sous la forme sténosante et/ou anévrismale occasionnant une nécrose

myocardique est rare au cours de cette maladie. Elle représente un mode de révélation exceptionnel de cette pathologie.

Références

1. Pinson S, Wolkenstein P. La neurofibromatose 1 (NF1) ou maladie de Von Reclinghausen. La revue de médecine interne 2005 ; 26 : 196-215
2. Reynolds RM, Brawning GGP, Nawroz I, Campbell IW. Von Reclinghausen's neurofibromatosis : neurofibromatosis type 1. Lancet 2003 ; 361 : 1552-54
3. Obermoser G, Zelger BG, Millonig G, Sepp N, Vogel W, Zelger B. Vasculopathy in Von Reclinghausen's neurofibromatosis a dianostic quandary. J Am Acad Dermatol 2004 ; 50 :S107-9

Ouechtati Wejdene, Kerkeni Mourad, Kasri Riadh, Baccar Hedi, Sidhom Slim, Belheni Ali

Service de cardiologie – CHU Charles Nicolle - Tunis.
Université Tunis El Manar, Tunisie

Adénocarcinome des glandes anales

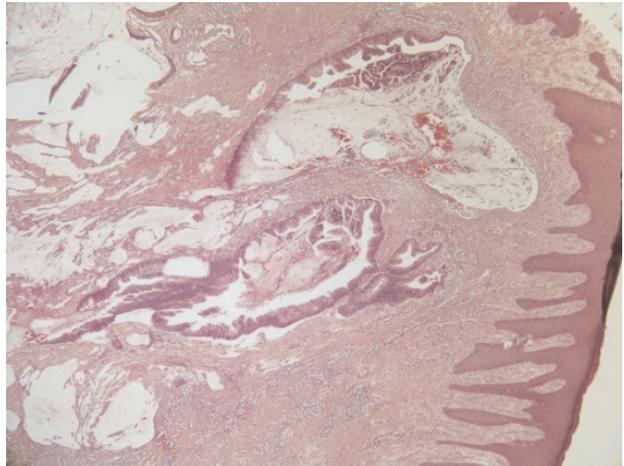
Les tumeurs de la région anale sont rares, il s'agit dans 79,1 % des cas d'un carcinome épidermoïde [1]. La survenue d'un adénocarcinome du canal anal associé à une fistule péri-anale révélatrice est exceptionnelle [2]. C'est une tumeur agressive de diagnostic souvent tardif [3]. Le but de ce travail est de rapporter un authentique adénocarcinome des glandes anales révélé par une fistule anale et de montrer ses particularités cliniques et thérapeutiques.

Observation

Patient âgé de 70 ans, était hospitalisé pour fistule anale. Il avait déjà été opéré 10 ans plus tôt pour la même affection. Depuis un an, le patient avait un écoulement purulent par un orifice de la marge anale avec constitution récente d'un abcès laissant sourdre un liquide purulent et hémorragique. L'examen clinique trouvait sur la marge anale un abcès latéral droit fistulisé, avec écoulement purulent. Le toucher rectal percevait un empâtement latéral droit du canal anal empiétant sur le bas rectum. Aucun orifice interne n'était perçu. Les aires ganglionnaires périphériques étaient libres. La rectoscopie préopératoire était sans particularité.

Ce patient était opéré avec le diagnostic d'abcès anal. Après excision de l'abcès, un long trajet latéro-rectal droit était découvert avec issue de matière gélatineuse et de débris tissulaires suspects de malignité, une mise à plat et un drainage de cet abcès étaient réalisés. L'examen histologique du matériel biopsié correspondait à une prolifération carcinomateuse organisée en structures glandulaires et cribriformes baignant dans des flaques de mucus. Les cellules tumorales étaient cylindriques. Leur noyau était ovalaire, volumineux, hyperchromatique et nucléolé. Leur cytoplasme était tantôt basophile tantôt clair. Les atypies cytonucléaires étaient prononcées. Le stroma était myxoïde. L'aspect était celui d'un adénocarcinome colloïde muqueux (figure 1).

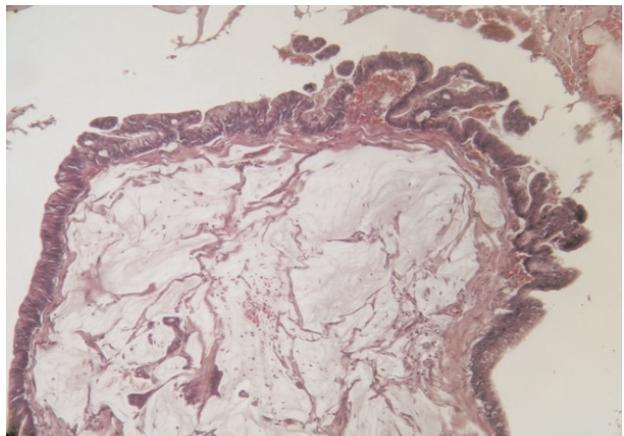
Figure 1 : X 400 : Muqueuse anale avec prolifération carcinomateuse et flaques de mucus au sein des structures glandulaires carcinomateuses.



La coloscopie était normale. La tomodensitométrie abdominopelvienne était sans anomalie et il n'y avait pas de localisation métastatique ni d'adénopathie profonde.

Une amputation abdominopérinéale était réalisée avec colostomie iliaque gauche. Les suites opératoires étaient simples. L'examen anatomopathologique de la pièce montrait une tumeur de la marge anale de 3x4x3 cm indurée translucide arrivant à la jonction anorectale et épargnant le rectum. L'examen histologique montrait la présence de plage de structures mucoides, pâle, sièges d'une prolifération épithéliale maligne faite de cellules volumineuses à noyau hyperchromatique avec par siège des cellules en bague à chaton (figure 2). Ces lésions arrivaient à la séreuse sans la dépasser et s'étendaient à la jonction anorectale sans envahir le rectum. Il s'agissait alors d'un carcinome colloïde muqueux de la marge anale atteignant la jonction anorectale stade pT2 N0. Le patient avait reçu une chimiothérapie adjuvante à base de LV5+FU2 pendant 6 mois. Le malade était vivant sans signe de récurrence avec 12 mois de recul.

Figure 1 : X 400 : Prolifération carcinomateuse avec atypie cytonucléaire prononcée entourée de flaques de mucus



La gravité du cancer des glandes anales doit inciter à en faire le diagnostic le plus tôt possible grâce au traitement précoce et systématique de toutes les affections proctologiques.

Références

1. Myerson MJ, Karnell RH, Menck HR. The national cancer data base report on carcinoma of the anus. *Cancer* 1997; 80: 1199-205.
2. Erhan Y, Sakarya A, Ayded H, Seyhan A, Atici E. A case of large mucinous adenocarcinoma arising in a long-standing fistula in ano. *Dig Surg* 2003; 20: 69-71.
3. Schaffzin DM, Stahl TJ, Smith LE. Perianal mucinous adenocarcinoma: unusual case presentations and review of the literature. *Am Surg* 2003; 69: 166-71.

Wael Rebai, Rachid Ksantini, Amin Makni, Faouzi CHEBBI, Ines Chelly, Sofiene AYADI, Amine Daghfous, Fadhel Fieriche, Haykel Bedioui, Mohamed Jovini, Nidham Kechir*, Montasser Kacem, Zoubeir Ben safta*

Service de Chirurgie « A » la Rabta, Jabbari 1007 Tunis, Tunisie

**laboratoire d'anatomopathologie la Rabta, Jabbari 1007 Tunis, Tunisie*

Université Tunis El Manarr, Tunisie

Arrêt cardio- circulatoire suite à l'utilisation de Sulprostone au cours d'une césarienne

L'hémorragie de la délivrance demeure la première cause de mortalité maternelle aussi bien dans les pays en voie de développement que dans les pays à la fine pointe de la technologie médicale. Sa fréquence actuelle est estimée à 6% [1]. Les traitements de référence, de première intention, sont l'ocytocine et le Sulprostone par voie parentérale. Du fait de son effet spectaculaire sur l'inertie utérine, l'utilisation du Sulprostone se trouve de plus en plus élargie dans les maternités. Néanmoins, ce produit comporte un risque d'accidents cardio-vasculaires graves, parfois mortels liés à la survenue de spasme coronarien, nécessitant alors des structures de soins adaptés.

Nous rapportons un cas d'arrêt cardiaque survenu à la suite d'une perfusion intraveineuse de Sulprostone, chez une patiente ayant présenté une hémorragie du post partum.

Observation

Madame HF, âgée de 34 ans, G4 P2 (4ème geste, 2ème pare), non connue cardiaque ou asthmatique et non tabagique admise pour une césarienne à froid à un terme de 38 SA (semaines d'aménorrhée). L'indication était un utérus cicatriciel associée à un bassin transversalement rétréci et l'intervention s'est déroulée sous anesthésie générale.

Après l'extraction fœtale et l'hystérorraphie, le globe utérin était atone avec des constantes hémodynamiques stables, on a procédé alors à un massage utérin et une perfusion de Syntocinon®. Malgré ces manœuvres de réanimation initiales (au bout de 15 mn) et devant l'apparition d'une tachycardie maternelle, une tension artérielle stable et un globe utérin toujours atone, on a eu recours à l'adjonction du Nalador® (500

µg en perfusion lente sur une heure à la pousse seringue électrique). 30mn après la fin de la perfusion, on a assisté un pic hypertensif à 180/120 mm Hg, un œdème aigu des poumons et des troubles du rythme cardiaque à type de tachycardie supra-ventriculaires. Patiente a été gardée intubée ventilée et transférée en urgence à une unité de réanimation intensive.

L'évolution a été marquée par l'installation d'un état de choc cardiogénique réfractaire avec une élévation progressive des troponines I (négatives en post opératoire immédiat puis élévation progressive à partir de 2ème heure postopératoire), troubles du rythme polymorphes à type de tachycardie supra-ventriculaire avec bloc auriculo-ventriculaire. L'échographie cardiaque faite en urgence a révélé une dyskinésie segmentaire du ventricule gauche avec une altération de la fraction d'éjection. La patiente est décédée au premier jour postopératoire dans un tableau d'état de choc cardiogénique.

Conclusion

La réduction de la survenue de spasme coronaire, lors de l'utilisation du Sulprostone, passe essentiellement par un respect strict des règles d'administration et des contre-indications. D'autres alternatives thérapeutiques en matière d'hémorragie du postpartum, peuvent alors être proposées, en cas de contre-indications au Nalador®, tels que l'embolisation artérielle, les ligatures vasculaires et l'hystérectomie d'hémostase.

Références

1. Chen FG, Koh KF, Chong YS. Cardiac arrest associated with sulprostone use during cesarean section. *Anaesth Intensive Care* 1998; 26: 298-301.
2. Leone M, Mulfinger C, Fabre G, Fiaggianelli P, Albanese J, Martin C. Arrêt cardiaque durant l'administration concomitante de Sulprostone et de noradrénaline. *Ann Fr Anesth Réanim* 2001; 20: 306-7.

Asma Jnifen, Chaouki Mbarki, Marouen Mrad, Rached Ben Jemaa, Ghada Hamdi, Maha Bouyahya, Hedhili Oueslati

Service de Gynécologie Obstétrique, Hopital régional de Ben Arous, Tunis, Tunisie

Université Tunis El Manarr, Tunisie

Association d'une maladie de Behçet et d'une maladie Cœliaque

L'association d'une maladie cœliaque à une maladie de Behçet est exceptionnelle. Seulement trois cas sporadiques sont rapportés dans la littérature (1, 2). Cette association pose un problème nosologique et diagnostique car ces deux affections ont plusieurs manifestations en commun. Nous rapportons une nouvelle observation de maladie cœliaque associée à une maladie de Behçet.

Observation

Il s'agissait d'une femme âgée de 39 ans suivie depuis 1995

pour une maladie de Behçet. Le diagnostic de sa maladie a été retenu devant l'association d'une aphthose buccale récidivante à raison de 3 fois par mois, d'une uvéite antérieure et un test pathergique positif. Il s'y associait une mono arthrite du genou droit. Elle a été traitée par la colchicine avec bonne évolution clinique. En Décembre 2005, elle a été hospitalisée pour prise en charge et exploration d'une anémie trainante évoluant depuis 11 ans et irrégulièrement traitée. La patiente rapportait un amaigrissement non chiffré sans autres signes accompagnateurs. En particulier, elle ne rapportait pas de troubles digestifs. L'examen clinique a trouvé une pâleur cutanéomuqueuse et deux aphtes buccaux siégeant au niveau la face interne de la lèvre inférieure. Le poids était à 50 Kg pour une taille de 160 cm. (BMI = 19,5 Kg/m²). L'examen ophtalmologique n'a objectivé que des séquelles d'une uvéite antérieure. La numération formule sanguine a mis en évidence une anémie à 5,5 g/dl microcytaire hypochrome, hyposidérémique (ferritinémie = 2,8 mg/ml). La fonction rénale, les tests hépatiques et le bilan lipidique étaient normaux. La calcémie était normale. Le groupe HLA était A2 A11 B8 B35 Cw4 Cw7. La fibroscopie œsogastroduodénale pratiquée dans le cadre du bilan étiologique de son anémie, a révélé un aspect en mosaïque de la muqueuse duodénale. L'étude anatomopathologique des biopsies réalisées a mis en évidence une atrophie villositaire totale grade V selon la classification de Marche, tout à fait compatible avec une maladie cœliaque. Les anticorps anti-endomysium étaient positifs de type IgA avec un taux égal à 320 UI/ml, pour une normale (Nle <10). Les anticorps anti gliadine étaient positifs de type IgA et IgG avec des taux respectifs 27 UI/ml (Nle <5) et 14 UI/ml (Nle < 10). Le diagnostic d'une maladie cœliaque associée à la maladie de Behçet a été retenu et la patiente a été traitée par un régime sans gluten associé à un traitement martial. L'évolution était bonne avec normalisation du taux de l'hémoglobine et disparition de l'aspect en mosaïque au contrôle endoscopique) a révélé avec un recul actuel de 4 ans.

Conclusion

Les liens physiopathologiques entre la maladie de Behçet et la maladie cœliaque restent à préciser par des études de plus grande cohorte de malades. Le rôle du système immunitaire intestinal est suggéré, mais l'utilité du dépistage de la maladie cœliaque chez patients atteints de la maladie de Behçet reste à préciser.

Références

- 1- Aldersley MA, James TE, Markham AF, Howdle PD. Coeliac's disease and Behçet's disease. Br J Ophthalmol 1997; 81: 710.
- 2- Triolo G, Accardo AP, Carbone MC et al. Behçet disease and celiac's disease. Lancet 1995; 346:1495.

*Besma Ben Dhaou***, *Fatma Ben Dahmen**, *Ehsan Ben Brahim****, *Fatma Boussema***, *Samia Azzabi**, *Ferid Marzouki**, *Amira Ben Amor**, *Asma Ben Brahim**, *Rached Jazi**, *Samia Chatty****, *Samia Ben Yahmed**

*Service de Médecine interne, Hôpital Mohamed Tahar Maamouri. Nabeul.

**Service de Médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis

***Service d'Anatomopathologie, hôpital Mohamed Tahar Maamouri. Nabeul.

Université Tunis El Manarr, Tunisie

Pancréatite chronique sur pancréas ectopique duodénal symptomatique réséqué chirurgicalement

Le pancréas ectopique (PE) est une affection congénitale définie par la présence d'un tissu pancréatique n'ayant aucune continuité anatomique ni vasculaire avec le pancréas normal (1). Le siège du pancréas ectopique est variable ; les localisations gastriques et duodénales sont les plus fréquentes (2,3). C'est une affection rare, avec une fréquence estimée à 2% (4), souvent asymptomatique (2) qui prédomine chez l'homme jeune entre 30 et 50 ans. Un PE peut présenter les mêmes lésions inflammatoires et tumorales qu'un pancréas normal en particulier la dégénérescence. Il pose un problème diagnostique étant donné le polymorphisme clinique dû à son siège variable et le faible rendement des explorations endoscopiques et radiologiques.

Nous rapportons une nouvelle observation de PE symptomatique.

Observation

Un homme de 49 ans, éthylique chronique, a été pris en charge pour des épigastralgies et des vomissements évoluant depuis 3 mois, associés à un amaigrissement. L'examen physique et le bilan biologique standard étaient normaux. La fibroscopie digestive haute a mis en évidence une gastropathie antrale ulcérée et nodulaire et une bulbite à gros plis. Les biopsies ont conclu à une gastrite chronique avec une hyperplasie fovéolaire, *Helicobacter Pylori* négative.

La tomodynamométrie abdominale et l'écho endoscopie gastroduodénale ont montré un épaississement de la paroi antrale supérieur à 1 cm et des adénopathies péri-gastriques. Le pancréas était normal. Il n'y avait pas de lithiase biliaire. Le TOGD a montré une rigidité pariétale avec un estomac qui se distend mal.

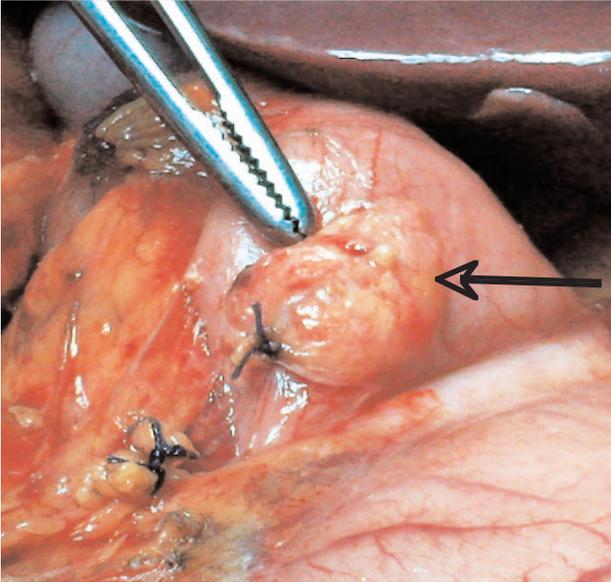
Malgré la négativité des biopsies et devant les aspects endoscopiques et radiologiques fortement suspect de malignité, nous avons retenu le diagnostic d'une néoplasie gastrique à type de linité ou de lymphome. Une laparotomie exploratrice a été décidée.

Il a été opéré en Janvier 2009 par voie médiane. En peropératoire, la paroi gastrique était normale en dehors d'un aspect congestif de l'antrum. En post-pylorique immédiat, sur le bord inférieur du duodénum, il existait une tumeur jaunâtre de 2 cm dure (Figure 1) avec plusieurs adénopathies épiploïques et sous pyloriques.

Nous avons réalisé une antrectomie emportant la formation bulbair. L'examen anatomopathologique a conclu à un PE duodénal sous séreux présentant des lésions de pancréatite chronique à minima sans signe de malignité.

Les suites opératoires ont été simples. Le patient a été mis sortant au 5ème jour postopératoire. Depuis, il est asymptomatique.

Figure 1 : Masse post pylorique jaunâtre de 2 cm



Conclusion

Le diagnostic préopératoire d'un pancréas ectopique est difficile. L'exérèse chirurgicale ou endoscopique est recommandée. Elle permet de confirmer le diagnostic, de guérir le malade, d'éviter les complications et de mettre le patient à l'abri d'une possible dégénérescence.

Références

1. Armstrong CP, King PM, Dixon JM, Macleod IB. The clinical significance of heterotopic pancreas in the gastrointestinal tract. Br J Surg.1981;68:384-7.
2. Khashab MA, Cummings OW, DeWitt JM. Ligation-assisted endoscopic mucosal resection of gastric heterotopic pancreas. World J Gastroenterol.2009;15: 2805-8.
3. Fikatas P, Sauer IM, Mogl M, et al. Heterotopic ileal pancreas with lipoma and coexisting fibromatosis associated with a rare case of gastrointestinal bleeding. A case report and review of the literature. JOP.2008; 9: 640-3.
4. Lai EC, Tompkins RK. Heterotopic pancreas. Review of a 26 years experience. Am J Surg. 1986; 151: 697-700.

Riadh Bel Haj Salah , Yosra Said** , Belgacem Bourguiba* , Taoufik Najjar** , Abdeljelil Zaouche**

** Service de chirurgie « A ». Hôpital Charles Nicolle. Tunis. Tunisie.*

***Service de Gastroentérologie. Hôpital Charles Nicolle. Tunis. Tunisie.
Université Tunis El Manarr, Tunisie*