

En post opératoire, un caryotype a été réalisé et s'est révélé normal (46 XY). Le dosage de la testostérone et le test de stimulation à l'HCG (gonadotrophine chorionique humaine) se sont révélés normaux. Le diagnostic de persistance du canal de Muller a été retenu.

Conclusion

L'ETT est une forme rare de trouble de la migration testiculaire. Le diagnostic est évoqué chez un nourrisson de sexe masculin présentant une hernie inguinale associée à une ectopie testiculaire avec testicule non palpable controlatéral et confirmé par l'échographie pelvienne. L'association à un syndrome de persistance du canal de Müller se voit dans 20% des cas et doit faire pratiquer une étude du caryotype, un dosage de la testostéronémie et un test de stimulation à l'HCG. Le traitement se limite à l'orchidopexie, le résidu mullérien n'est réséqué que s'il entrave l'abaissement du testicule ectopique ou s'il est à l'origine d'infections urinaires ou d'orchi-épididymites.

Références

1. Laplace C, Khochman I, Louis-Fils MM et al. Transverse testicular ectopia in children: a case report. Prog Urol. 2007; 17: 1385-7.
2. Hammoudi S. Transverse Testicular Ectopia. J Pediatr Surg 1989; 24 : 223-24

Rachid Khemakhem1, Mourad Kitar1, Houda Rahay1, Faouzia Chennoufi1, Faouzi Nouira1, Soufiane Ghorbel1, Said Jlidi1, Nadia Mattoussi2, Saida Ben Becher2, Béji Chaouachi1

1. Service de Chirurgie pédiatrique « B »

2. Service de Pédiatrie, Urgences et Consultation

Hôpital d'Enfants, Tunis. Tunisie

Université Tunis El Manar

Faux anévrisme post-traumatique de l'artère poplitée

Fréquents en temps de guerre, les faux anévrismes poplités sont rares en pratique civile (1). En effet moins de 2% des traumatismes du genou s'accompagnent de lésions vasculaires (2). Leur incidence varie de 0 à 3.5% des anévrismes poplités (3). Ils sont toujours la conséquence d'une plaie artérielle initialement passée inaperçue : La plaie vasculaire s'accompagne d'une extravasation sanguine de la lumière vers les tissus mous avoisinants (4). Ils se constituent quelques heures à plusieurs mois après le traumatisme causal et 47% des patients consultent après 30 jours (5). Une fois constitué, le faux anévrisme, formé d'une coque fibreuse résultant de l'organisation de l'hématome péri-lésionnel et dépourvue de fibres musculaires lisses, augmente de taille avec un risque de rupture et surtout de thrombose artérielle (1).

Nous rapportons une nouvelle observation d'un faux anévrisme poplité.

Observation

Il s'agissait d'un enfant de 13 ans qui a été victime en mars 2004 d'un accident domestique occasionnant une plaie punctiforme du creux poplité gauche qui a été suturée. Dix jours plus tard, une tuméfaction douloureuse est apparue au niveau du creux poplité gauche. L'enfant a consulté 20 jours après l'accident. L'examen a trouvé un flegmon du genou gauche avec présence au niveau du creux poplité gauche d'une masse chaude, douloureuse, battante et soufflante à l'auscultation. Il n'y avait pas de signe d'ischémie distale du membre inférieur gauche. L'écho doppler (figure 1) a montré un faux anévrisme du creux poplité gauche développé au dépens de l'artère poplitée moyenne qui était perméable. La fémorographie gauche (figure 2) a mis en évidence un faux anévrisme circulant de 5 cm au dépens de l'artère poplitée moyenne.

Figure 1 : Echo doppler: faux anévrisme du creux poplité gauche développé au dépens d'une artère poplitée perméable

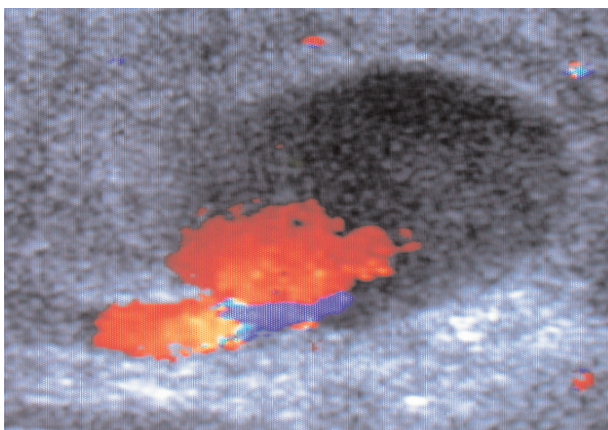
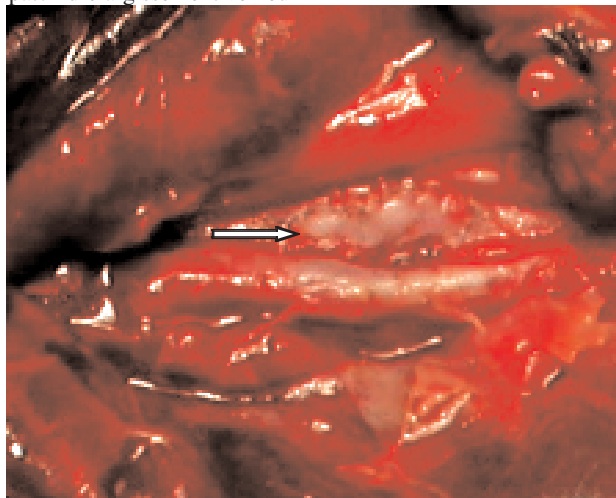


Figure 2 : Fémorographie : Faux anévrisme circulant de 5 cm au dépens de l'artère poplitée moyenne



Le patient a été opéré par une voie d'abord de Triguet. L'exploration a montré un volumineux faux anévrisme de 8 cm comblant tout le creux poplité. Après avoir contrôlé l'artère poplitée et mis à plat l'anévrisme, nous avons mis en évidence une plaie latérale gauche de l'artère poplitée interarticulaire de 1 cm. Nous avons restauré la continuité artérielle par un patch d'élargissement veineux prélevé sur la veine saphène interne controlatérale (figure 3). En post-opératoire, une héparinothérapie isocoagulante a été instaurée et poursuivie pendant 7 jours. Un contrôle doppler de la perméabilité de l'artère poplitée gauche a été réalisé au 5^{ème} jour post-opératoire et a montré une artère poplitée perméable. Le patient a été mis sortant au 7^{ème} jour post-opératoire. Depuis sa sortie, il était asymptomatique.

Figure 3 : Réparation de la perte de substance artérielle par un patch d'élargissement veineux



Conclusion

Complications rares de traumatismes artériels passés inaperçus, les faux anévrismes post-traumatiques de l'artère poplitée doivent être prévenus par une recherche systématique de lésion vasculaire devant tout traumatisme du creux poplité. Au moindre doute, il faut instaurer une surveillance clinique et réaliser des examens radiologiques diagnostiques basés sur l'examen écho-vélocimétrique. Si le doute persiste, une exploration chirurgicale est indispensable.

Références

1. Ozisik K, Dural K, Okcu O, Han S, Yildirim E, Sakinci U. Pseudoaneurysms of the popliteal and tibioperoneal arteries after gunshot injuries. *J Trauma*. 2003;55:485-8.
2. Bapuraj JR, Thingnam S, Rajak CL. Popliteal artery pseudo-aneurysm following penetrating trauma. *Australas Radiol*. 1999; 43:116-8.
3. Gillespie DL, Cantelmo NL. Traumatic popliteal artery pseudoaneurysm: case report and review of the literature. *J Trauma*. 1991; 31:412-5.
4. Woolgar JD, Reddy DS, Robbs JV. Delayed presentation of traumatic popliteal artery pseudoaneurysms: a review of seven cases. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2002;23:255-9.
5. Mikulkin T, Walker EW. False aneurysm following blunt trauma. *Injury*. 1984;15: 309-10.

Riadh Bel Haj Salah, Wissem Triki, Souad Bakhta Ghérif, Mounir Ben Moussa, Abdeljelil Zaouche

Service de chirurgie générale « A ». Hôpital Charles Nicolle. Tunis.

Unité de recherche en chirurgie 99/UR/08-70.

Faculté de Médecine de Tunis. Tunisie

Université Tunis El Manar

Abdomino-pelvic actinomycosis associated with intrauterine device

Abdominopelvic actinomycosis is a chronic suppurative disease characterised by the formation of multiple abscess, draining sinuses and abundant granulation. This infection is caused by *Actinomyces Israeli* which is an anaerobic gram-positive bacteria, found in the normal oropharyngeal flora and in the vaginal flora of woman with long standing IUD [1-2]. It is a rare cause of pelviperitoneal suppurative illness in young adult women associated with the presence of an IUD [1-3]. Microbiologic identification of the organism is rendered difficult by its anaerobic character and its high sensitivity to commonly used antibiotics [1-3]. The definite diagnosis requires histologic confirmation of actinomyces granules.

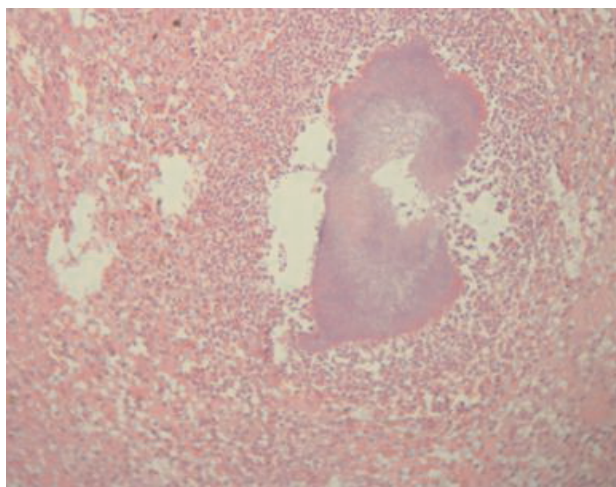
Case report

We report a case of pelvi-peritoneal actinomycosis appearing in a 28 year old woman admitted for abdominal mass with acute low abdominal pain. The physical exam revealed a pelvic mass measuring 10 cm on great diameter. To the rectal touch, we found a sensibility in the bag of Douglas. The echography and the computed tomography (CT) revealed a heterogeneous mass corresponding to an agglutination of intestinal segments. An eventration was suspected. On laparotomy, surgeons discovered a mass of the uterine and the sigmoid with an infiltration of the mesenteric fat. The patient underwent a sigmoidectomy. Microbiologic cultures did not reveal any colony of germ. Histopathological examination of the removed segment revealed the presence of basophilic colonies of *Actinomyces* arranged in rosette around an eosinophilic central core, composed of interviewing bacterial filaments (Figure 1). High doses of penicillin were given and following CT scan after 2 and 6 weeks showed slow, but complete resolutions of the lesions.

Conclusion

We reported a case of peritoneal actinomycosis related to the presence of IUD. The diagnosis was established precisely on the histological examination. The clinical and radiologic presentation is non specific, but the presence of pseudotumoral intra-abdominal lesions on CT scan should raise the differential diagnosis of actinomycotic infection particularly in young women wearing an IUD.

Figure 1 : Basophilic colonies of *Actinomyces* arranged in rosette around an eosinophilic central core, composed of intertwining bacterial filaments



References

- 1- Beradi RS. Abdominal actinomycosis. Surg Gynecol Obstet 1979;149: 257-66.
- 2-Laurent T, De Grandi P, Schnyder P. Abdominal actinomycosis associated with intrauterine device: CT features. Eur. Radiol 1996; 6: 670-73.

Olfa El Amine El Hadj [1], Besma Laabidi [1], Issam Msakni [1], Fethi Bougrine [1], Mohamed Alaya [2], Ammar Bouziani [1]

[1] Service d'Anatomie Pathologique

[2] Service de Chirurgie, Hôpital militaire, Tunis. Tunisie.
Université Tunis El Manar

Raine Syndrome

In 1989, Raine et al. described a new syndrome characterised by mid face hypoplasia leading to choanal atresia, hypoplastic nose, exophthalmos, microcephaly, triangular mouth, gum hyperplasia, cleft palate, and low set ears. Radiographs showed diffuse generalized osteosclerosis with subperiosteal thickening. Since this first case reported in 1989 (1), 21 cases have been published in September 2010 (2) delineating a phenotype which associates dysmorphic features, cerebral calcifications, and thoracic pulmonary hypoplasia. Kan and Kozłowski (3) suggested the name of Raine syndrome to describe this new lethal osteosclerotic bone dysplasia.

We present four cases of Raine syndrome, autosomal recessive congenital disorder, occurring in siblings of consanguineous parents.

Case 1

This boy was born at 39 weeks of gestation, the fourth pregnancy. The baby died on day one to severe respiratory distress. Autopsy was denied. He has severe craniofacial

anomalies and shortness of all limbs. The chest was short and narrow. Her weight was 2200g, length 45cm, and head circumference 31cm with wide bulging anterior fontanel, bilateral severe proptosis, severely hypoplastic nose with choanal atresia, depressed nasal bridge, and mid-face hypoplasia with small mandible. Mouth was triangular with cleft palate and hypertrophied gums. The ears were low set (figure 1). Radiographs showed generalised osteosclerosis

Figure 1 : Facial dysmorphism (a, b)

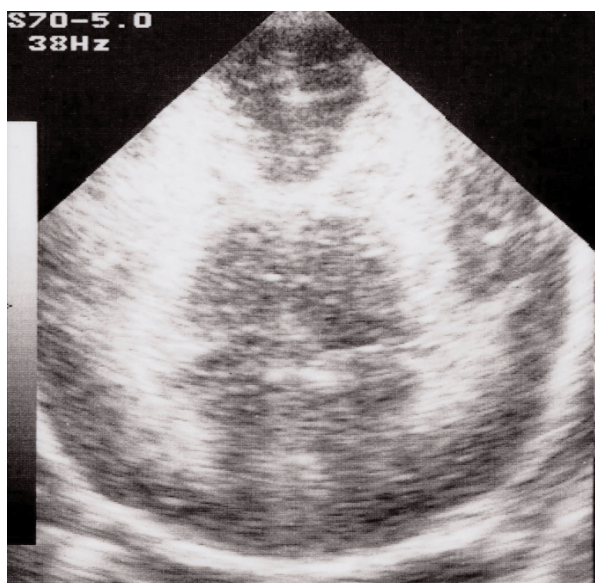


Dissection revealed a large thymus and lung severe hypoplasia; the study of brain was not done. Chromosomes were normal. No radiographs of skeleton were practiced and the diagnosis doesn't definite at the time.

Case 2

The fourth pregnancy occurred at the maternal age of 37 years. The birth of the male foetus was induced at 34 weeks gestational age after a prenatal ultrasound diagnosis of periventricular important hyper echogenicity (figure 2), facial dysmorphism and lung hypoplasia. Apgar scores were 2 and 6 at 1 and 5 min respectively. The baby died on four hour due to severe respiratory distress. Autopsy was denied. Post mortem findings exactly the same severe craniofacial anomalies than his brother, he was identical to the previous sib. Skeletal X-ray showed a generalized increase in bone density. Bones of the cranial vault and base were dense, the facial bones were small and sclerotic, the orbital cavities were hypoplastic and the nasal cartilage was absent. The medullary cavities of the long bones were poorly differentiated from the cortex and irregular thickening was present along the diaphyses.

Figure 2 : Axial intrauterine ultrasound: Marqued peri ventricular hyperechogenicity



Case 3

The second pregnancy occurred in the maternal age of 24 years. The female newborn, whose birth at 40 weeks of gestation. She died second day after birth of respiratory failure. Post-mortem finding: she had a weight of 2200gr, crown-heel 45cm, head circumference 32cm. There was severe facial dysmorphism with hypoplastic midface short flat nose, exophthalmos, cleft palate incomplete. Radiographic study of the skeleton showed increase in bone density at the base of the skull (figure 3). No definite diagnosis was put forward at the time.

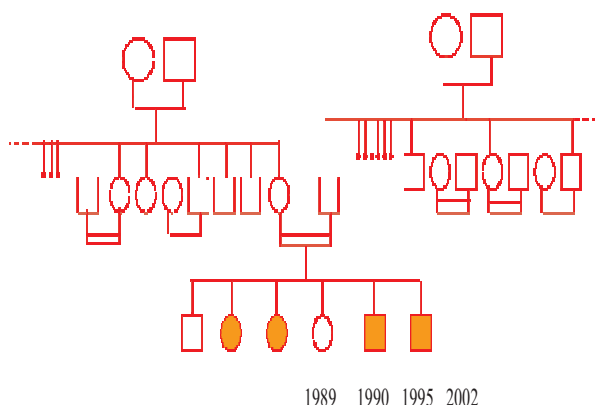
Figure 3 : Increased bone density at the base of the skull



Case 4

We present the forth case of Raine syndrome but it has not been yet investigated. The third pregnancy occurred at the maternal age of 25 years. A girl born at home died at fourth day. She presents the same severe cranio-facial abnormality according the mother. Family tree is resumed in figure 4.

Figure 4 : Family tree



Conclusion

Raine syndrome appears to be as an autosomal recessive indeed many of the reported patients where from consanguineous unions, and recently a chromosomal rearrangement and telomeric microdeletion and subsequently mutations in the FAM20C gene has been identified.

References

1. J Raine, R M Winter, A Davey, S M Tucker. Unknown syndrome: microcephaly, hypoplastic nose, exophthalmos, gum hyperplasia, cleft palate, low set ears, and osteosclerosis. J Med Genet. 1989; 2612: 786-88.
2. Fradin M, Stoetzel C, Muller J, et al. Osteosclerotic bone dysplasia in siblings with a Fam20C mutation. Clin Genet. 2010; 10:1111-1399.