Conclusion

La prise en charge d'une grossesse chez les femmes porteuses d'une thrombasthénie de Glanzmann est délicate. Cette pathologie engage le pronostic vital maternel et ce principalement dans la période du péri-partum beaucoup moins pendant la grossesse. En cas de saignements, les transfusions de CPA sont à éviter au cours de la grossesse afin d'éviter l'apparition ou la réapparition d'anticorps anti GP IIb-IIIa ou anti-HLA rendant les transfusions inefficaces. C'est ainsi que l'on privilégie les traitements locaux et les anti-fibrinolytiques. Le Novoseven® pourrait, dans ces circonstances et en cas d'hémorragie grave, être utilisé quoi que son efficacité reste à prouver par de larges études. Le traitement martial est indispensable. La voie d'accouchement est largement débattue, la césarienne permet une meilleure organisation de la prise en charge avec possibilité de transfusions prophylactiques ou d'utilisation préventive de Novoseven®. L'accouchement doit être réalisé dans une maternité de niveau III en présence d'un obstétricien expérimenté, d'un anesthésiste réanimateur, avec accès facile aux plaquettes HLA compatibles, avec un plateau technique de radiologie interventionnelle en cas de recours à l'embolisation, une réanimation néonatale capable de prendre en charge le nouveau né en cas de troubles hémorragiques. Le risque hémorragique persiste même après l'accouchement d'où l'intérêt d'un suivi assez prolongé.

Références

[1] C. Monrigal, P. Beurrier, F-J. Mercier, C. Boyer-Neumann, P. Gillard. Thrombasthénie de Glanzmann et grossesse: à propos d'un cas, revue de la littérature. Ann Fr Anesth Réa 2003; 22 :826-30

[2] JN George, JP Caen, AT Nurden. Glanzmann's thrombasthenia: The spectrum of clinical disease. Blood 1999; 75:1383-95.

Anis Fadhlaoui, Naouel Ben Salah, Mohamed Khrouf, Moncef Boubaker, Emna Gouider, Fethi Zhioua, Anis Chaker

Service de Gynécologie Obstétrique et de Médecine de la Reproduction. Hôpital Aziza Othmana, Tunis, Tunisie. Université Tunis El Manar

---

Syndrome de Mazabraud

La dysplasie fibreuse (DF) fait partie des dysplasies squelettiques avec prolifération fibreuse anarchique. Elle peut être isolée ou associée à une pigmentation cutanée en taches « café au lait », à une puberté précoce (syndrome de McCune–Albright) [1] ou à un certain nombre d'endocrinopathies. Son association à un ou plusieurs myxomes intra musculaires est très rare et constitue le syndrome de Mazabraud [2]. Nous en rapportons deux nouvelles observations.

Observation 1

C'est un homme âgé de 23 ans, atteint d'une dysplasie fibreuse connue depuis l'âge de 10 ans, qui avait consulté pour tuméfactions péri articulaires du coude et de la région fessière gauches apparues quelques mois auparavant. L'examen clinique avait trouvé des déformations des membres et du thorax, une dysmorphie craniofaciale et des taches «café au lait » de la fesse gauche. Les radiographies standard avaient mis en évidence des déformations osseuses associées à des lésions ostéolytiques étendues, polyostotiques avec des plages en «verre dépoli» des quatre membres (figure 1). L'IRM avait montré des masses bien limitées des tissus mous, de signal bas en T1 et élevé en T2, avec un rehaussement septal et périphérique après injection de Gadolinium. Il s'y associait des plages de signal bas en T1 et élevé en T2 ainsi qu'en T1 après injection de Gadolinium au niveau de l'humérus, du radius et de l'ulna (figure 2a et 2b). Devant la gène fonctionnelle engendrée, une résection chirurgicale de la masse située en regard du coude a été pratiquée. Son examen histologique avait conclu à un myxome.

Figure 1 : A la coupe, présence d'un aspect fibreux, blanchâtre de la masse

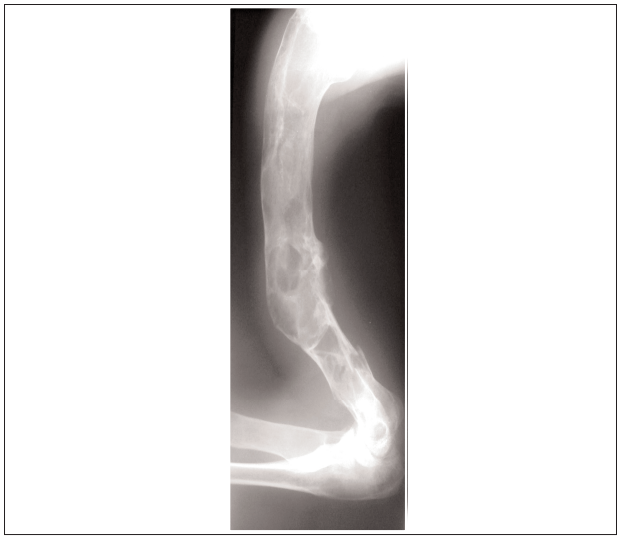


Figure 2a : Coupe axiale IRM en T2 : masses bien limitées des tissus mous, de signal élevé.

Figure 2b : Coupe axiale IRM en T1: masses bien limitées des tissus mous, de signal bas avec un rehaussement septal et périphérique après injection de Gadolinium.

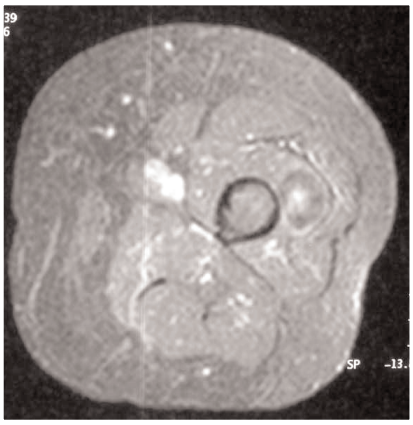
Observation 2

C'est une patiente âgée de 63 ans, aux antécédents de fractures du col fémoral et du tibia gauches à l'âge de 14 ans à la suite d'un accident de la voie publique, qui avait consulté pour des douleurs de la cuisse gauche. Ces douleurs étaient d'horaire mécanique, évoluant depuis 6 ans et non améliorées par les antalgiques habituels. L'examen avait révélé une hanche gauche de mobilité douloureuse et limitée. Le membre inférieur gauche était raccourci de 9 cm par rapport au membre controlatéral. Le reste de l'examen ostéoarticulaire et de l'examen somatique était sans particularités. Les radiographies standard avaient montré, en plus des séquelles de fracture du col fémoral, des images lytiques du fémur, du péroné et du tibia gauches avec des plages en « verre dépoli ». Les examens biologiques et en particulier le bilan phosphocalcique étaient normaux et les tests inflammatoires négatifs. La scintigraphie osseuse avait objectivé une hyperfixation étendue à tout le membre inférieur gauche. L'échographie avait montré des masses intramusculaires bien limitées, hypoéchogènes, hétérogènes et non vascularisées au Doppler couleur. La TDM du membre inférieur gauche avait montré des lésions ostéolytiques étendues, bien limitées avec un aspect en "verre dépoli" par endroits, sans rupture de la corticale ni réaction périostée. Ces lésions étaient associées à des masses intramusculaires hypodenses et bien limitées (figure 3). A l'IRM, ces lésions osseuses étaient de signal bas en T1, élevé en T2 (figure 4) et en T1 après injection de Gadolinium. Les masses intramusculaires étaient bien limitées avec un signal bas en T1 et élevé en T2. Après injection de Gadolinium, apparaissait un discret rehaussement septal et périphérique du signal (figure 5). Le diagnostic de syndrome de Mazabraud était retenu devant l'association de dysplasie fibreuse et de myxomes intra musculaires. L'indication chirurgicale n'avait pas été retenue devant le caractère asymptomatique des myxomes.

Figure 3 : Coupes axiales TDM en fenêtres osseuses : lésions ostéolytiques étendues, bien limitées avec aspect en "verre dépoli", associés à des masses intramusculaires hypo denses et bien limitées.

Figure 4 : Coupes coronales en T2 FAT SAT : lésions osseuses et masses intramusculaires bien limitées, de signal élevé.

Figure 5 : Coupe axiale en T1 FAT SAT après injection de Gadolinium : lésions osseuses de signal élevé avec discret rehaussement septal et périphérique du signal des masses intramusculaires



Conclusion

Le syndrome de Mazabraud est rare mais très probablement sous-estimé. L'imagerie et en particulier l'IRM, en montrant des images caractéristiques de la DF et du myxome, permet de poser le diagnostic de syndrome de Mazabraud et par-là de surseoir à la biopsie.

Références

1 - Weinstein LS. G (s) alpha mutations in fibrous dysplasia and McCune-Albright syndrome. J Bone Miner Res 2006; 21: 120-4.

2 - Mazabraud A, Semat P, Roze R. A propos de l'association de fibromyxomes des tissus mous à la dysplasie fibreuse des os. Presse Med 1967 ; 75 : 2223-8.

Wafa HAMDI[1], Mohamed Mehdi GHANNOUCHI[1], Dhia KAFFEL[1], Skander CHAABENE[2], Mouna CHELLI-BOUZIZ[2], Mohamed Fethi LADEB[2], Mohamed Montacer KCHIR[1]

1Service de Rhumatologie

2Service de Radiologie, Institut Kassab d'orthopédie, Ksar Said, Tunis, Tunisie.

Université Tunis El Manar

Visceral leishmaniasis in renal transplant patient

Visceral leishmaniasis (VL) is a parasitic disease, caused by protozoa of the genus Leishmania, transmitted by the bite of insect vectors, the phlebotomine sand flies. In Tunisia, it occurs under an endemic mode and its clinical profile is typical of the Mediterranean infantile form. Since 1985, the prevalence of VL has increased significantly in several countries, mainly in Southern Europe, due to immunosuppression associated with HIV infection [1]. Other immunosuppressive states can occasionally lead to the appearance of clinically overt VL in previously asymptomatic patients, such as neoplasic disease, use of corticosteroids and cytotoxics [2].

In the last 20 years, the increasing frequency of organ transplantations and improvement of the associated immunosuppressive treatments have led to the recognition of several cases of VL complicating organ transplantation [3]. In this context, VL is fatal without antileishmanial treatment which constitutes a difficult challenge.

We report a case of VL in renal transplant recipient treated by liposomal Amphotericin B (Ambisome®, Gilead).

Case report

A 29-year-old Caucasian man, with end- stage renal disease which etiology was not determined, received a kidney allograft in 2009 from a deceased donor. He originally came from the North of Tunisia (Tunis), and he has always lived there, before and after transplantation. He was hospitalized 17 months after transplantation, with complaints of high fever. Physical examination revealed hepatosplenomegaly and laboratory tests revealed pancytopeny. Diagnosis was done by direct finding of the parasite in smears of bone marrow and by positive serology. Retrospectively, the serological testing of stored serum sample collected before transplantation was negative. Serology of the donor was not possible. The patient was treated with Glucantime®, a pentavalent antimonial (Aventis, Paris, France), at 20 mg/kg per day endovenously. However, he presented at the 7th day a pancreatitis and the antimonial was stopped. Ambisome® was initiated at 3 mg/kg per day endovenously for 5 days plus one more dose a week apart for 4 months, with complete resolution of clinical and laboratory findings. Since, there is no evidence of relapse.

Conclusion

VL should be considered in the differential diagnosis of fever and/or pancytopeny occurring after organ transplantation in Tunisian patients. VL may be caused by ex-novo sand fly transmission, reactivation of latent infection, or transmission via an infected allograft or blood transfusion. The number of asymptomatic cases in endemic countries has led to the recommendation of a routine serological testing for leishmaniasis in the pre-operative check-up of transplant patients and donors. Moreover, transplant patients living or travelling in endemic areas should be tested regularly for leishmaniasis. The combination of these simple measures should lead in the future to a decrease in the frequency of VL occurring in transplant patients.

Liposomal Amphotericin B is presently the treatment of choice to VL in renal transplants.

References

1. Desjeux P, Alvar J, Leishmania/HIV co-infection: Epidemiology in Europe. Ann Trop Med Parasitol 2003;97: 3–15.
2. J.P. Dedet, F. Pratlong, Leishmanioses. Dans C. Ripert. Epidémiologie des maladies parasitaires 3, Opportunistes. Cachan : Editions Médicales Internationales 2003:221–41.
3. Harzallah K, Belhadj R, Jemli B, Haloues M, Berraies N, Gargouri S and all. Visceral Leishmaniasis in a renal Tranaplant recipient treated with Allopurinol. Saudi J Kidney Dis Transplant 2010;21: 105-8.

Sonia Trabelsi[1], Myriam Bouchekoua[1], Dorsaf Aloui[1], Amira Sellami[1], Mongi Bacha[2], Ezzeddine Abderrahim[2], Taieb Ben Abdallah[2], Adel Khedher[2], Samira Khaled[1]

1: Parasitology-Mycology Laboratory -

2: Department of Internal Medicine - Charles Nicolle Hospital - Tunis, Tunisia

Faculté de Médecine de Tunis – Université El Manar, Tunis