

positives à *Brucella melitensis* et une sérologie de wright positive, le diagnostic d'EB a été retenu. Le patient a reçu une antibiothérapie adaptée faite d'une association de rifampicine et de Doxycycline avec une bonne évolution clinique. Un remplacement valvulaire aortique a ensuite été réalisé avec succès, la culture de la valve avait confirmé le diagnostic d'EB.

Conclusion

L'EB est une affection rare mais grave, elle peut être responsable d'une destruction valvulaire sévère, elle représente la principale cause de mortalité au cours de la brucellose. Elle nécessite un diagnostic précoce et une attitude urgente et agressive. L'échocardiographie permet souvent de suspecter le diagnostic devant un contexte clinique évocateur mais la confirmation est toujours bactériologique. Le traitement repose sur une association d'une antibiothérapie adaptée et d'un remplacement valvulaire.

Références :

1. Bayer AS, Bolger AF, Taubert KA et al. Diagnosis and management of infective endocarditis and its complications. Circ 1998; 98: 2936-48.

Samira Azzabi, Imène Boukhris, Eya Chérif, Fatma Derbali, Lamia Ben Hassine, Chékib Kooli, Zouleikha Kaouech, Narjess Khalfallah

Service de Médecine Interne B. Hôpital Charles Nicolle. Tunis. Tunisie.
Faculté de Médecine de Tunis
Université de Tunis El Manar

Acidurie pyroglutamique

L'acidurie pyroglutamique ou déficit en glutathion synthétase est une cause rare d'anémie hémolytique. Au cours de ce déficit, l'anémie hémolytique peut être isolée ou associée à une acidose métabolique et des anomalies neurologiques (1). Nous rapportons une nouvelle observation de cette pathologie.

Observation

O T âgé de 7 ans et demi, est adressé pour prise en charge d'une insuffisance rénale. Il est issu d'un mariage consanguin de premier degré et d'une grossesse menée à terme. Il a été hospitalisé à H36 de vie pour ictère néonatal ayant nécessité une exsanguino-transfusion. Le diagnostic retenu était une incompatibilité dans le système ABO. Depuis, il garde une anémie hémolytique bien tolérée. Les explorations faites à l'âge de 4 ans et 7 ans étaient : un test de Coombs direct négatif et une électrophorèse de l'hémoglobine normale. Par ailleurs, il a été hospitalisé à deux reprises pour une symptomatologie faite d'ictère et de vomissements évoluant dans un contexte fébrile avec une cytolysé hépatique modérée non explorée. Son histoire actuelle remonte à 7 jours, marquée par l'apparition d'une symptomatologie respiratoire traitée par Zithromax®, Maxilase® et Efferalgan®. Trois jours avant l'admission, l'évolution s'est faite vers l'apparition d'un ictère et de

vomissements. L'examen à l'admission montrait un ictère cutanéomuqueux franc, une protéinurie et une hématurie au Labstix®. A la biologie, une anémie normochrome normocytaire à 10,7g/dl a été notée ainsi qu'une hyperbilirubinémie à 97 µmol/l. Devant l'installation d'une dyspnée, d'une oligurie et d'une altération de l'état de conscience, le patient nous a été transféré. L'examen dans notre service a objectivé un enfant agité, déshydraté, dyspnéique et un état hémodynamique stable. Les explorations biologiques ont noté une anémie à 7,3 g/dl ; une acidose métabolique avec un pH à 7,25, PCO₂ à 9,6 et HCO₃⁻ à 4,2. Par ailleurs, une insuffisance rénale a été notée avec créatininémie à 150 µmol/l ainsi qu'une cytolysé hépatique : ASAT : 1669 U/L, ALAT : 2441 U/L. Le patient a nécessité 2 séances d'hémodialyse et une transfusion par 2 culots globulaires. La chromatographie des acides organiques a objectivé une accumulation massive d'acide pyroglutamique représentant 56% des acides organiques urinaires. Le diagnostic d'acidurie pyroglutamique a été retenu et l'enfant a été mis sous bicarbonate de sodium 42 %° 1 ampoule x 3/j , vitamine C 1cp x 2/j et vitamine E 1cp x 2/j. Par ailleurs, l'examen ophtalmologique a objectivé une rétinite pigmentaire. L'évolution après huit ans , est marquée par un taux d'hémoglobine stable oscillant entre 9,5 g/dl et 11 g/dl, en dehors d'un épisode d'hémolyse en 2006.

Conclusion

Le diagnostic d'acidurie pyroglutamique doit être évoqué devant l'association d'une anémie hémolytique à une acidose métabolique. Son pronostic dépend de la sévérité du déficit et de la précocité du traitement.

Références

1. Njalsson R, Norgren S. Physiological and pathological aspects of GSH metabolism. Acta Paediatrica 2005; 94:132-137.

Ouns Najja, Neziha Kaabachi**, Mohamed Rachid Lakhova**

* Service de Pédiatrie, Hôpital Charles Nicolle

**Service de Biochimie, Hôpital la Rabta

Faculté de Médecine de Tunis

Université Tunis El Manar

Idiopathic aeroportia and gastric pneumatosis

The appearance of gas within the wall of the stomach is an extremely rare occurrence and can be infectious or noninfectious in origin (1). We report a patient with gastric pneumatosis of unknown origin who was managed non-operatively.

Case Report

A 56-year-old male presented to the emergency department

with acute upper abdominal pain without vomiting. On admission, he had epigastric tenderness without fever. Pancreatic function tests (i.e., lipase and amylase) were normal. Abdominal and plain chest X-rays did not show either free gas under the diaphragm nor gastric pneumatosis. Abdominal CT scan, with oral and intravenous contrast demonstrated multiple foci of gas within the gastric wall along the greater curvature (Figure 1), with associated gas in the portal venous system (Figure 2). There was neither pneumoperitoneum nor free peritoneal fluid, and the mesenteric vessels were patent. The patient was admitted for fluid resuscitation, bowel rest with nasogastric (NG) tube decompression, and serial abdominal exams. The patient's condition improved safely without surgery. Some other exams were performed such as an upper gastrointestinal endoscopy and a colonoscopy which were normal. After a follow-up of 18 months, the patient remains healthy.

Figure 1 : Abdominal CT scan showed a gastric pneumatosis.



Figure 2 : Abdominal CT scan showed a portal venous gas.



Conclusion

The finding of gastric pneumatosis associated to an aeroportia and their resolution with non-operative management make our case interesting. Traditional surgical dogmas have dictated that patients with pneumatosis should undergo exploration. We believe that conservative supportive care may be a safe approach in the management of non-gangrenous gastric pneumatosis associated to an aeroportia.

References

1. Kussin SZ, Henry C, Navarro C, et al. Gas within the wall of the stomach report of a case and review of the literature. Dig Dis Sci 1982; 27: 949-54.

Amin Makni, Amin Daghfous, Wael Rebai, Sameh Zghab, Mohamed Jouini, Montassar Kacem, Zoubeir Ben Safia

Department of Surgery 'A', La Rabta Hospital, Tunis, Tunisia

Faculty of Medicine of Tunis

Tunis El Manar University

Mésothéliome malin localisé de la plèvre

Le mésothéliome malin de la plèvre est une tumeur maligne rare, habituellement liée à une exposition à l'amiante [1, 2]. La dernière classification des tumeurs pleurales de l'OMS 2004 distingue le groupe des mésothéliomes malins diffus qui sont de loin les plus fréquents et le groupe des mésothéliomes malins localisés qui sont rarissimes [3, 4]. En effet, le mésothéliome malin localisé est une entité récente très rare, se présentant comme une lésion circonscrite isolée sans signes macroscopiques ou histologiques de diffusion pleurale [5, 6]. Il est primordial de reconnaître ces formes localisées car elles sont de meilleur pronostic que les formes diffuses et elles peuvent bénéficier d'une exérèse chirurgicale.

Nous rapportons un nouveau cas de mésothéliome malin pleural localisé de type sarcomatoïde, d'évolution favorable après un recul de 30 mois.

Observation

Un homme âgé de 40 ans, chauffeur de poids lourds, sans antécédent pathologique notable et tabagique sévère depuis un mois et demi a consulté pour des douleurs thoraciques, une toux sèche et une altération de l'état général. Cette symptomatologie évoluait depuis un mois et demi. L'examen physique était sans particularité. La radiographie du thorax a montré une opacité apicale droite, homogène, de tonalité hydrique, d'allure pleurale. La fibroscopie bronchique a objectivé une muqueuse bronchique inflammatoire au niveau de la bronche souche droite et une réduction de l'orifice de la lobaire supérieure droite. L'échographie thoracique a mis en évidence 2 collections : l'une postérieure très cloisonnée, la seconde antérieure à contours anéchogènes. A la tomodensitométrie thoracique, il s'agissait d'une collection intra thoracique droite de 10 cm de grand axe, à contenu liquidien, finement rehaussée en périphérie par le produit de contraste (Figure 1 et 2). Au niveau de sa partie inférieure, il existait un épaississement