

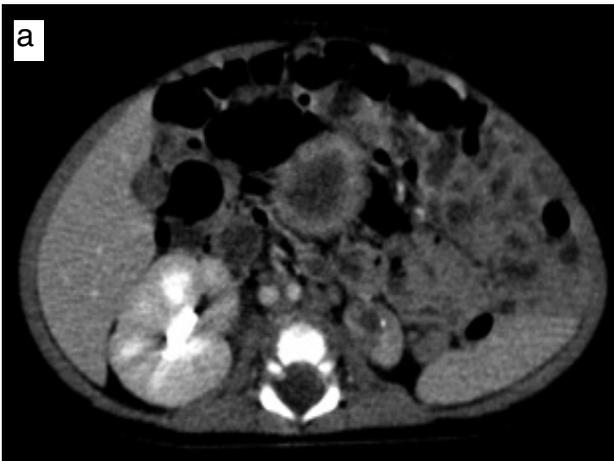
vésico-rectale refoulant la vessie en avant, de densité liquidienne et à paroi discrètement rehaussée après injection de produit de contraste.

**Figure 1 :** Coupe échographique longitudinale : masse kystique bien limitée à paroi propre de siège inter vésico-rectal et à contenu finement échogène.



Au temps tardif, on a objectivé une petite quantité de produit de contraste au sein de cette masse confirmant sa communication avec les cavités excrétrices. L'enfant a eu une urétéro-néphrectomie gauche emportant la masse kystique rétro-vésicale. L'examen anatomopathologique a retrouvé un rein gauche dysplasique associé à un abouchement ectopique de l'uretère homolatéral au niveau d'un kyste abcédé de la vésicule séminale.

**Figures 2:** Examen tomодensitométrique abdomino-pelvien en coupes axiales après injection de produit de contraste iodé :  
a : rein gauche de petite taille dysplasique  
b : uretère dilaté communiquant avec une formation inter vésico-rectale de densité liquidienne à paroi discrètement rehaussée par le produit de contraste  
c : temps tardif : passage du produit de contraste au sein de cette formation inter vésico-rectale



### Conclusion

L'abouchement ectopique de l'uretère dans une vésicule séminale est une uropathie malformative rare mais à laquelle il faut penser devant une infection urinaire chez l'enfant.

*Héla Louati, Monia Attia, Sofiene Ghorbel\*, Aida Masmoudi\*\*, Wiem Douira, Lilia Ben Hassine, Lilia Lahmar, Béji Chaouachi\*, Soumaya Gaigi\*\*, Ibtissem Bellagha*

*Service de Radiopédiatrie, Hôpital d'Enfants de Tunis*

*\*Service de Chirurgie pédiatrique B, Hôpital d'Enfants de Tunis*

*\*\*Service de Foeto-pathologie, Centre de Maternité de Tunis*

*Faculté de médecine de Tunis. Université de Tunis El Manar, Tunisie*

### La dysplasie de Kniest

La dysplasie de Kniest ou maladie de Kniest est une ostéochondrodysplasie sévère caractérisée par un tronc et des membres courts, des articulations proéminentes et une hypoplasie médio-faciale. Le premier cas de maladie de Kniest a été rapporté par Wilhelm Kniest en 1952 [1]. Elle est causée

par une anomalie de formation du collagène de type II et évoquée dès la naissance devant la brièveté des membres. Elle est compatible avec la vie et de pronostic variable mais souvent sévère.

Nous rapportons une observation de maladie de Kniest répertoriée au service d'embryo-fœtopathologie du Centre de maternité et de néonatalogie de Tunis.

### Observation

Il s'agit d'un fœtus de sexe masculin pesant 1650g, issu d'un mariage non consanguin et d'une mère primipare âgée de 33 ans sans antécédents pathologiques notables. L'examen externe du fœtus montre des mensurations qui correspondent à un âge anatomique de 31-32 semaines d'aménorrhée, un hypertélorisme avec fente palpébrale mesurant 1 cm et un espace inter-orbitaire mesurant 2,2 cm, un nez écrasé, des oreilles arrondies et bas implantées, un cou court et large et un thorax étroit (figure1).

**Figure 1:** Fœtus présentant une dysplasie de Kniest

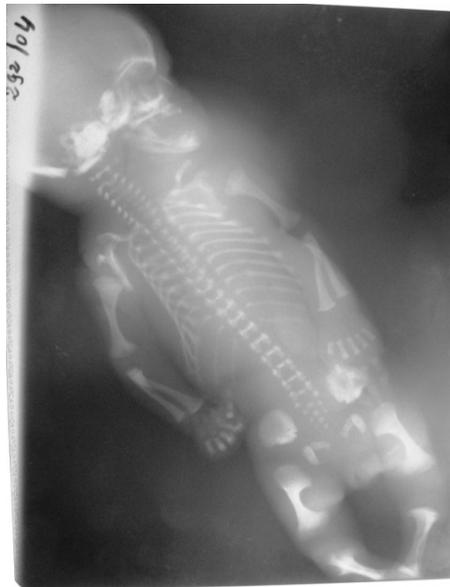


L'examen des membres montre une micromélie avec des têtes tibiales saillantes donnant un aspect de gros genoux. Par ailleurs, le fœtus avait des pieds bots, des orteils en coup de vent avec une irrégularité de longueur (figure 2). La dissection a objectivé une hypoplasie pulmonaire bilatérale sans autre anomalie viscérale associée. L'examen radiologique du squelette a mis en évidence un thorax étroit avec des os longs raccourcis (micromélie), à extrémités métaphysaires élargies. Les phalanges proximales et médianes étaient larges et massives ; les ailes iliaques ont un aspect carré, les toits du cotyle sont horizontaux avec un éperon interne et une région médiane légèrement convexe vers le bas (figure 3). Cet aspect clinico-radiologique cadre bien avec la maladie de Kniest.

**Figure 2 :** Membres inférieurs du fœtus



**Figure 3 :** Radiographie du squelette de face



### Références

- 1) Kniest W, Leiber B. [Kniest's syndrome (author's transl)]. *Monatsschr Kinderheilkd.* 1977; 125: 970-3.

**Nadia Ben Jamaâ, Aida Masmoudi, Chiraz Ghaffari, Walid Limam, Soumeiya Siala-Gaigi**

*Service d'embryo-fœtopathologie, Centre de Maternité et de Néonatalogie, Tunis, Tunisie*

*Faculté de Médecine de Tunis*

*Université Tunis El Manar*