

L'évolution à trois mois est favorable avec disparition complète des signes cliniques d'ischémie cérébrale et reprise d'une activité quotidienne normale.

Figure 2 : Angioscanner de contrôle à deux semaines : résultat de l'angioplastie satisfaisant



Conclusion

L'atteinte des troncs supra aortiques est fréquente au cours de la maladie de Takayasu. Un geste de revascularisation cérébrale s'impose dans près d'un tiers des cas. A notre connaissance, c'est le premier cas d'angioplastie vertébrale rapportée dans le cadre de cette affection. Ce geste a permis de passer l'épisode critique de la maladie et permettrait de diminuer le risque de syndrome d'hyperperfusion cérébrale après une chirurgie ultérieure. L'angioplastie est le traitement de choix dans les sténoses courtes malgré le risque non négligeable de resténose. Elle permet de retarder la chirurgie et réduirait le risque d'hyperperfusion cérébrale lorsque celle-ci est réalisée.

Références

- [1] Keith DS, Markey B, Schiedler M. Successful long term stenting of an atypical aortic coarctation. J Vas Surg 2000; 35:166-67.
- [2] Sharma S, Gupta H, Saxena A et al. Results of renal angioplasty in nonspecific aortoarteritis (Takayasu disease). J Vasc Interv Radiol 1998; 9: 429-35.
- [3] Matsuura K, Ogino H, Kobayashi J et al. Surgical treatment of aortic regurgitation due to Takayasu arteritis. Circulation 2005; 112: 3707-12.
- [4] WU Xin, DUAN Hong-yong, GU Yong-quan et al. Chin Med J 2010;123:1122-26.

Karim Kaouel, Nizar Elleuch, Mohamed Ben Hammamia, Imtinene Ben Mrad, Taoufik Kalfat, Adel Khayati

Université de Tunis El Manar, Faculté de Médecine de Tunis, CHU La Rabta, Service de chirurgie cardiovasculaire, 1007, Tunis, Tunisie

Thrombose idiopathique d'une aorte descendante non pathologique: Cause rare d'embolies intra-abdominales

La survenue d'une thrombose sur une aorte descendante non anévrysmale et non athéromateuse est exceptionnelle [1-3]. Le relargage de thrombus dans la circulation systémique est la complication la plus redoutable car sera à l'origine d'une ischémie des territoires périphérique et constituera le tableau révélateur [2, 4]. L'échographie transœsophagienne s'impose comme l'examen de référence pour la détection du thrombus et de la paroi aortique et en partie dans l'enquête étiologique [5, 6].

Nous rapportons une **observation** d'un thrombus idiopathique de l'aorte descendante découverte devant un tableau d'ischémie digestive et rénale et nous détaillerons le choix thérapeutique préconisé et ses résultats.

Observation

Mme K.S âgée de 69 ans, diabétique, connue porteuse d'une lithiase vésiculaire, a été hospitalisée en urgence pour des épigastralgies violentes d'installation brutale associée à des vomissements et des diarrhées. A l'admission, la patiente était plaintive, apyrétique et anictérique. L'examen abdominal avait révélé une douleur à la palpation de l'épigastre, l'hypochondre gauche et la fosse lombaire gauche. Il n'y avait pas de signes péritonéaux. L'examen cardiovasculaire était sans particularité. La biologie révélait une urée à 10,5 mmol/l et des globules blancs à 23 500/ml. La radiographie du thorax était normale. Le diagnostic de pancréatite aiguë a été initialement évoqué puis éliminé devant des chiffres de lipases normales. Une Tomodensitométrie abdominale a été réalisée et avait objectivé un thrombus endoluminal de l'aorte thoraco-abdominale dont le pôle inférieur se situait au dessus du tronc cœliaque (Figure 1). L'artère mésentérique supérieure était partiellement thrombosée (Figure 2.A) avec un épaississement circonférentiel de la paroi de l'intestin grêle (Figure 2.B) témoignant d'une souffrance ischémique du grêle. Le rein gauche (Figure 3) et la rate (Figure 1) étaient le siège d'un infarctus partiel.

L'enquête étiologique de la thrombose de l'aorte descendante a été réalisée. L'étude de la paroi aortique sur l'angioscanner et l'échographie transœsophagienne n'avait montré ni de décollement de l'intima ou de faux chenal récusant ainsi le diagnostic de dissection de l'aorte, ni de foramen oval éliminant le diagnostic d'embolie paradoxale ni de tumeur pariétale ni de plaques athéromateuses. Il n'y a pas de thrombus au niveau des cavités cardiaques. Le dosage de protéine S, protéine C, de l'antithrombine III, des anticorps antiphospholipides et de la homocystéinémie était normal. Les globules blancs se sont normalisés au bout de quatre jours d'évolution avec un hémogramme normal éliminant ainsi un syndrome myéloprolifératif sous jacent. La patiente a été mise sous héparinothérapie continue et efficace avec une évolution

Figure 1 : L'angio-scanner abdominal met en évidence un thrombus endoluminal de l'aorte thoraco-abdominale dont le pole inférieur se situait au dessus du tronc cœliaque (Flèche) et un infarctus splénique.

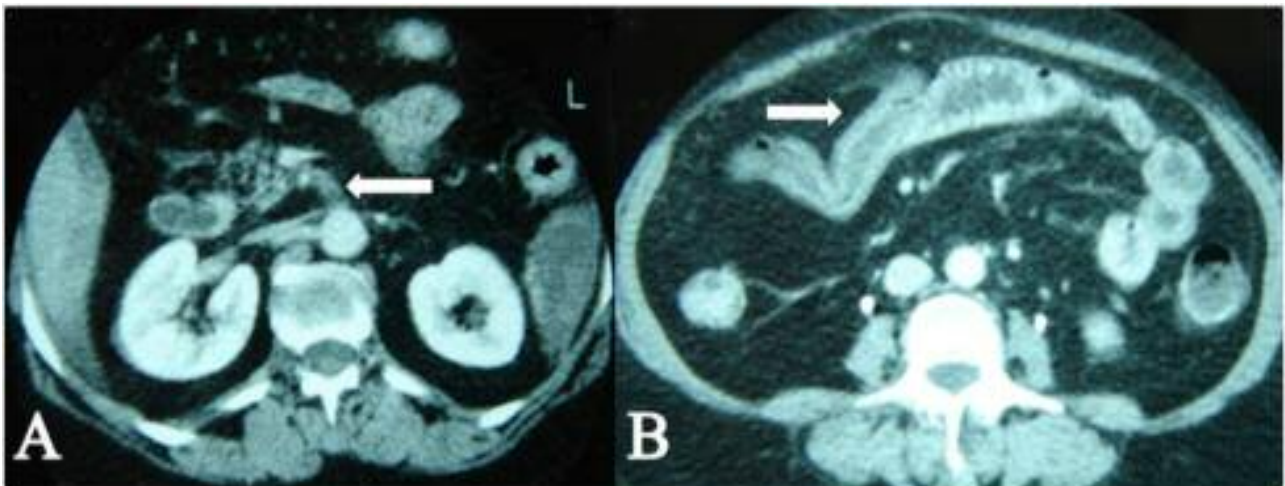


Figure 2 : L'angio-scanner abdominal met en évidence une thrombose incomplète de l'artère mésentérique supérieure (Fig.2.A) avec un épaissement circonférentiel de la paroi de l'intestin grêle (Fig.2.B) témoignant de la souffrance ischémique

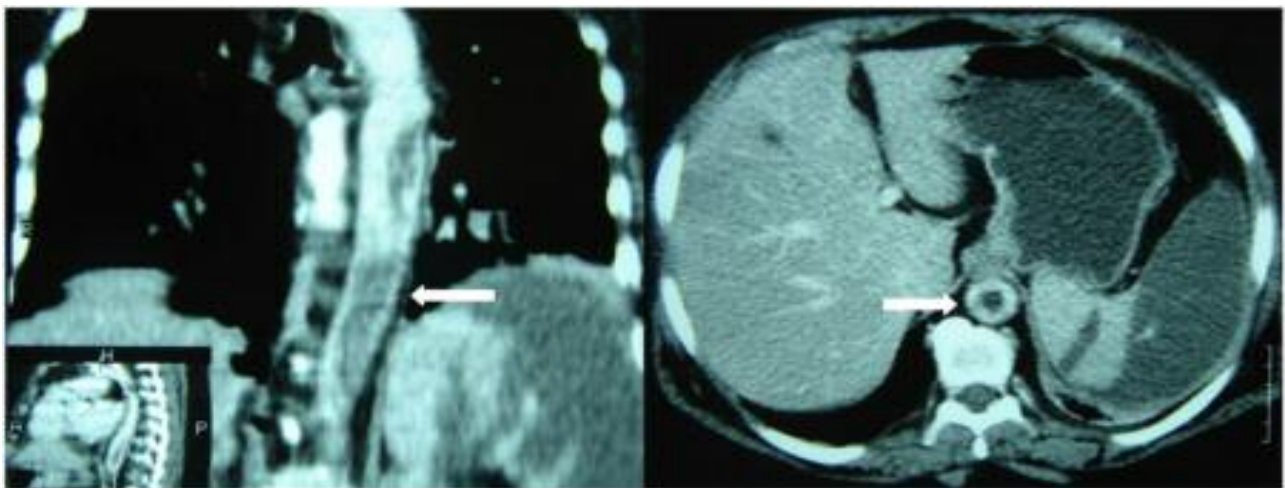
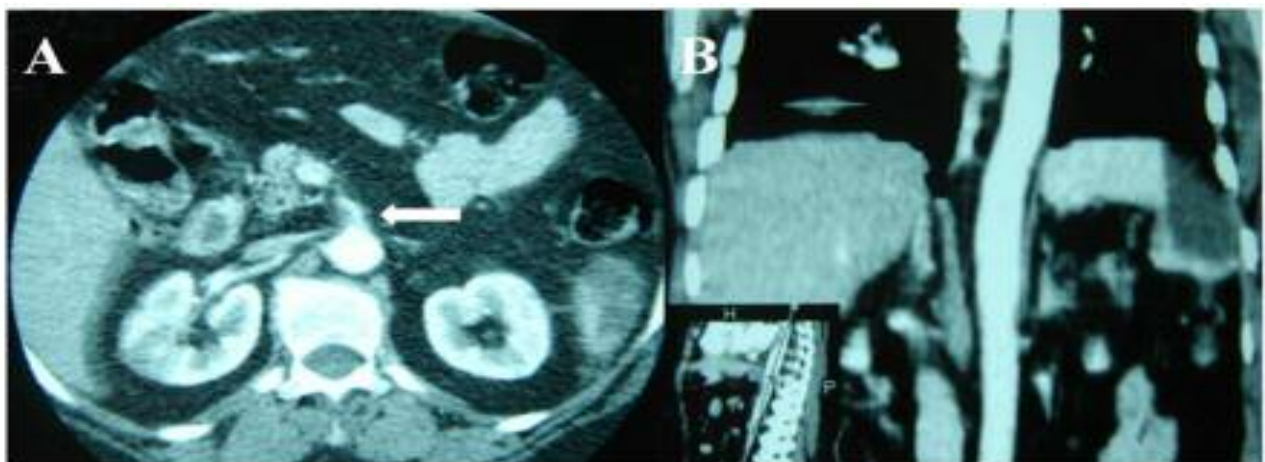


Figure 4 : L'angio-scanner de contrôle montre une reperméabilisation de l'artère mésentérique supérieure (Flèche) (Fig.4.A) et la disparition totale du thrombus aortique (Fig.4.B).



clinique favorable. La TDM de contrôle réalisée le 12ème jour avait montré une reperméabilisation de l'artère splénique et de l'artère mésentérique supérieure (Figure 4.A). La patiente a été gardée sous héparine. Elle a présenté le 13ème jour un tableau d'ischémie aiguë du membre inférieur droit. Elle a eu une embolectomie iliaque et fémoro-poplitée droite en urgence avec des suites simples. Les explorations scannographiques (Figure 4.B) et échographiques transœsophagienne ultérieures avaient montré la disparition totale du thrombus aortique. Elle a été gardée sous Anti-vitamine K.

Figure 3: Infarctissement partiel du rein gauche (Flèche)



Conclusion

La thrombose idiopathique sur une aorte non athéromateuse et non anévrysmale est une affection rare d'étiopathogénie non encore complètement élucidée. Le pronostic est dominé par les conséquences de l'embolie périphérique. Le traitement est basé sur l'anticoagulation systémique sauf pour des cas sélectionnés où la chirurgie, souvent lourde, trouve ses indications.

Références

- 1- Walther T, Mochalski M, Falk V, Mohr FW. Resection of a thrombus floating in the aortic arch. *Ann Thorac Surg.* 1996; 62:899-901.
- 2- Bruno P, Massetti M, Babatasi G, Khayat A. Catastrophic consequences of a free floating thrombus in ascending aorta. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2001; 19:99-101.
- 3- Pousios D, Velissaris T, Duggan S, Tsang G. Floating intra-aortic thrombus presenting as distal arterial embolism. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2009; 9:532-4.
- 4- Sodian R, Bauer M, Weng YG, Siniawski H, Koster A, Hetzer R. Floating nonocclusive thrombus in the ascending aorta. *Ann Thorac Surg.* 2002; 74:588-90.
- 5- Hoffmann M, Talaszka A, Liesse A, Samaille P, Le Monies de Sagazan H. Difficulties in diagnosing an aortic arch thrombus. *Rev Med Interne.* 2002; 23:943-7.
- 6- Cañadas V, Vilacosta I, Luaces M, et al. Thrombosis of an apparently normal thoracic aorta and arterial embolism. *Rev Esp Cardiol.* 2008; 61:196-200.

Sami Daldoul, Wissem Triki, Kaouther El Jeri*, Hamdi Khmili, Mondher Baccar, Abdeljelil Zauouche

Université Tunis El Manar, Faculté de Médecine de Tunis, Hôpital Charles Nicolle, Service de chirurgie générale A, 1006, Tunis, Tunisie.

Un syndrome de Gougerot Sjögren révélé par Un syndrome de Mikulicz et compliqué d'une tubulopathie et d'ostéomalacie

Le syndrome de Gougerot-Sjögren (SGS) est une maladie auto-immune d'étiologie inconnue qui comporte des manifestations glandulaires et une atteinte des organes extra glandulaires. Il est rare chez l'enfant, et le plus souvent secondaire [1, 2]. Il peut se compliquer à tout âge par un syndrome lymphoprolifératif [3]. Les parotidites récidivantes de l'enfant doivent faire suspecter, surtout après l'âge de cinq ans, une maladie dysimmunitaire, sarcoïdose ou syndrome de Gougerot-Sjögren. L'atteinte rénale classique, au cours du SGS, est une néphrite tubulo-interstitielle chronique. Une acidose tubulaire distale (ATD) est le tableau le plus fréquent, observée dans presque 20% des cas. L'ostéomalacie et les pseudo-paralysies hypo-kaliémiques sont l'expression clinique exceptionnelle de l'ATD [4, 5]. Nous rapportons un cas d'un syndrome de Gougerot-Sjögren primitif débutant à l'enfance, révélé par un syndrome de Mikulicz et compliqué d'une tubulopathie et d'une ostéomalacie.

Observation

Patiente âgée de 17 ans aux antécédents d'ATD et de SGS depuis l'enfance. L'ATD était retenue déjà à l'âge de 11 ans devant des vomissements, une acidose métabolique, un pH urinaire alcalin ($> 5,5$), une hypokaliémie et une hypercalciurie. La patiente recevait un traitement alcalin sous forme de bicarbonate de sodium associé à une supplémentation potassique. L'échographie rénale montrait plusieurs calcifications médullaires qui étaient en faveur d'une néphrocalcinose. Le SGS n'était révélé qu'à l'âge de 14 ans par un syndrome de Mikulicz (une parotidite bilatérale récidivante). Les anticorps anti SSA étaient positifs. L'examen ophtalmologique et le test de Schirmer étaient en faveur d'une xérophtalmie. L'électrophorèse des protéides montrait une protéidémie à 90g/l, une hypoalbuminémie à 37,8g/l et une hypergammaglobulinémie à 31,8g/l. La biopsie des glandes salivaires accessoires révélait une sialadénite lymphocytaire focale de stade 3 dans la cotation histologique de Chisholm et Masson compatible avec un SGS. Il n'existait pas de granulome épithéloïde et giganto-cellulaire pathognomonique d'une sarcoïdose. Le SGS était jugé primitif. La patiente a présenté une fracture spontanée du cadre obturateur, sans notion de traumatisme. La radiographie du bassin montrait outre la fracture, une déminéralisation osseuse diffuse. La calcémie était à 2,19 mmol/l. Il existait une hypercalciurie à 6 mmol/24 heures avec une hypophosphaturie à 6 mmol/24 heures. Le dosage des phosphatases alcalines n'était pas pratiqué. Le dosage de l'hormone parathyroïdienne était normal. La fonction rénale était correcte. La scintigraphie osseuse montrait plusieurs foyers d'hyperfixation en chapelet en rapport avec des foyers fracturaires multiples. Le diagnostic d'une ostéomalacie