

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 transoesophagienne 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 Zouche*

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 géant-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

secondaire à l'ATD était retenu et la malade recevait une supplémentation calcique. Secondairement, la patiente était hospitalisée pour myalgies diffuses et troubles de la marche. L'examen neurologique et l'examen cutané étaient sans anomalies. Les enzymes musculaires étaient normales. Il existait un syndrome inflammatoire biologique et une hypokaliémie à 2,8 mmol/l. Le μ testing μ musculaire et l'électromyogramme étaient normaux. Ces pseudo-paralysies étaient expliquées par l'hypokaliémie et étaient améliorées par la rééquilibration électrolytique et notamment potassique. L'évolution était marquée par l'installation d'un troisième épisode de parotidite bilatérale entrant dans le cadre du SGS.

Conclusion

Les parotidites récidivantes de l'enfant sont rares, surviennent préférentiellement dans la petite enfance et sont généralement d'origine infectieuse. Un début après l'âge de cinq ans doit faire suspecter une maladie dysimmunitaire, sarcoïdose ou SGS. Le syndrome de Mikulicz reste un mode de révélation rare du SGS à l'enfance. L'acidose tubulaire rénale distale représente une complication potentiellement délétère du SGS primaire. Elle est fréquemment associée à une fuite urinaire de K⁺ pouvant mener à une hypokaliémie, ainsi qu'à une hypercalciurie pouvant se compliquer de néphrocalcinose et de lithiases calciques.

Références

- [1] Ostuni PA, Ianniello A, Sfriso P, Mazzola G, Andretta M, Gambari PF. Juvenile onset of primary Sjögren's syndrome: report of 10 cases. Clin Exp Rheumatol 1996 ; 14 : 689-93.
- [2] Anaya JM, Ogawa N, Talal N. Sjögren's syndrome in childhood. J Rheumatol 1995; 22: 1152-8.
- [3] Kassan SS, Thomas TL, Moutsopoulos HM, et al. Increased risk of lymphoma in sicca syndrome. Ann Intern Med 1978; 89: 888-92.
- [4] Kenouch S, Mery J. Les atteintes de l'interstitium rénal au cours des maladies systémiques. Néphrologie 1988;9:61-5.
- [5] Jallouli M, Frigui M, Marzouk S, et al. Ostéomalacie révélatrice d'un syndrome de Gougerot-Sjögren : À propos d'un cas. Rev Med Intern 2008 ; 29: 311-4.

Anis Mzabi, Fatma Ben Fredj Ismail, Amel Rezgui, Monia Karmani, Raja Amri, Fatma Derbali, Samira Azzabi, Chedia Laouani Kechrid
 Université du centre, Faculté de Médecine de Sousse,
 Hôpital Sahloul, Service de Médecine Interne, 4054, Sousse, Tunisie

Déficit congénital en facteur VII

Le facteur VII de la coagulation ou la proconvertine est une glycoprotéine plasmatique synthétisée par le foie. Ce facteur vitamino K-dépendant intervient dans la voie exogène de la coagulation [1]. Le déficit congénital en facteur VII ou maladie d'Alexander, décrit pour la première fois en 1951 par Alexander; est une affection hémorragique héréditaire très rare; de transmission autosomique récessive. Il affecte une personne sur 500 000 [2]. Cette maladie est responsable d'un syndrome hémorragique d'intensité variable et mal corrélé aux taux

plasmatiques du facteur VII coagulant [3].

Dans ce travail, nous rapportons 5 cas de déficit congénital en facteur VII dont le diagnostic a été fait au laboratoire d'hématologie du CHU Ibnrochd.

Patients et méthodes

Ont été inclus tous les patients pour lesquels un déficit en facteur VII a été diagnostiqué après réalisation d'un bilan d'hémostase dans le laboratoire d'hématologie du CHU Ibn Rochd de Casablanca durant une période allant de Janvier 2004 à Janvier 2011. Les patients ayant un déficit combiné ou un déficit acquis ont été exclus de l'étude. Pour chaque patient, ont été analysées rétrospectivement les différentes données épidémiologiques, cliniques et biologiques à partir du dossier médical. Une enquête familiale systématique a été organisée à la recherche de cas suspects et de consanguinité. L'étude biologique a comporté un bilan standard de l'hémostase réalisé sur un automate type Stago, temps de céphaline activée (TCA) en présence de céphaline de marque Organo et un temps de Quick (TQ) en présence de néoplastine de marque Diagnostica Stago. Le dosage spécifique du facteur VII a été fait par méthode chromométrique en présence de plasma déficient en facteur VII. Le déficit en facteur VII a été classé en déficit sévère (activité du facteur VII <1%), modéré (<5%) et mineur (≥5%)

Tableau 1 : Caractéristiques des patients

Patient	Age	Sexe	Consanguinité	Signes révélateurs	TQ (%)	FVII (%)
1	20 mois	M	Non	Hématome de l'avant bras	40	7
2	20 mois	M	Oui (1er degré)	Bilan systématique devant luxation congénitale de la hanche	45	23
3	1 mois	M	Oui (1er degré)	Hémorragie méningée	18	1
4	35 ans	M	Non	bilan préopératoire d'une lithiase vésiculaire	29	12
5	30 ans	F	Non	ménorragie	21	26

Tableau 2 : Enquête familiale

	TQ (%)	FVII (%)
Mère patient n°1	58	45
Père patient n°1	67	47
Mère patient n°2	55	45
Père patient n°2	60	54

Résultats

L'analyse des données a retenu 5 patients porteurs du déficit en facteur VII dont quatre hommes et une femme. La moyenne