

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 hyper calciurie 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

d'âge de ces patients a été de 8 ans avec des extrêmes allant de 1 mois à 35 ans. La notion de consanguinité a été retrouvée dans deux familles; elle est de premier degré. Les antécédents familiaux d'hémorragie ont été rapportés chez un patient; il s'agit d'un décès d'une sœur à la naissance suite à une hémorragie lors de la chute du cordon ombilical. Le saignement a été révélateur du déficit chez 3 patients.

Chez 2 patients, le diagnostic a été posé de manière fortuite lors d'un bilan préopératoire.

Tous les patients ont eu un bilan d'hémostase perturbé avec un allongement isolé du temps de Quick. L'activité enzymatique du facteur VII a été inférieure à 5% dans un cas et supérieure ou égale à 5% dans les autres cas. Les caractéristiques des différents patients sont regroupées dans le tableau 1. Le bilan d'hémostase réalisé chez les parents de certains de nos patients a objectivé une baisse du taux du facteur VII (tableau 2).

Conclusion

Le déficit en facteur VII est une affection héréditaire rare. Toutefois, dans sa forme grave, elle peut mettre en jeu le pronostic fonctionnel, voire vital. Le pronostic de cette maladie accessible à une thérapeutique, reste lié au risque de survenue d'hémorragies graves, notamment cérébrales, en période néonatale. Il est nécessaire de faire un conseil génétique chez les parents consanguins d'un malade atteint d'un déficit en facteur VII.

Références :

- [1] - L. Sfaihi Ben Mansour, A. Thabet, H. Aloulou et al. Factor VII deficiency revealed by intracranial hemorrhage. Arch Pédiatr 2009; 16:1024-27.
- [2] - D. Boltin, V. Boguslavski, Y. Goor, O. Elkayam. Primary Factor VII deficiency. IMAJ 2008; 10: 475- 76.
- [3] - Z. Imane, A. Mdaghri-Alaoui, S. Hamdani, L. el Harim-Lamdouar, N. Lamdouar-Bouazzaoui. The constitutional deficiency in factor VII: about one case. J Pédiatr Puériculture 2004 ; 17 : 139-42.

Ouarid Raja, Smye Imane, Faez Saadia, Oukkache Bouchra*
CHU Ibn Rochd, Laboratoire d'hématologie, Casablanca, Maroc

Isolated unilateral adrenal tuberculosis complicating a persistent Cushing disease

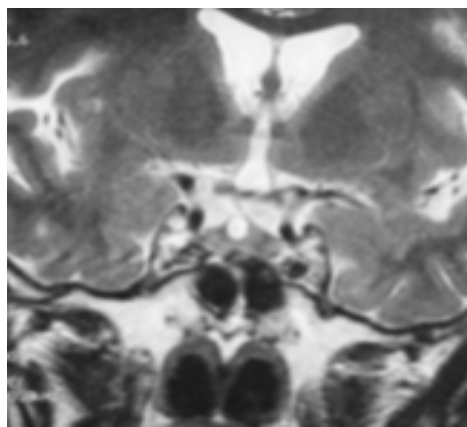
Cushing's disease is a state of hypercortisolism caused by functional corticotrophin secreting adenomas of the pituitary gland, usually non invasive microadenomas (1). It represents 70 to 80% of Cushing syndrome cases. It is proven that there is an immune dysregulation in Cushing syndrome that may reactivate or aggravate several infections. Adrenal tuberculosis is a well known cause of Addison's disease and still the commonest etiologic factor in developing countries (2). Very few cases of unilateral isolated adrenal tuberculosis have been reported, and can only be confirmed by pathological examination of the on adrenalectomy specimen (postoperatively or after an autopsy) (3).

We report the case of a patient with no past history of tuberculosis with Cushing's disease who underwent a failed initial pituitary surgery.

Case report

This is the case of an eighteen years old woman diagnosed with Cushing's disease (all the clinical features of Cushing's syndrome, high 24h urinary free cortisol and positive response to 1mg and 8mg dexamethasone suppression tests) receiving both medication for diabetes and hypertension. She had no personal or familial history suggestive of tuberculosis in the past. The MRI of the brain revealed a 4 mm pituitary microadenoma (figure 1).

Figure 1: Cerebral MRI on T2 image after Gadolinium injection showing a 4 mm parasagittal adenoma



Abdominal Ultrasonography and Thoracoabdominal computed Tomography showed both normal size and echostructure/density of both adrenal glands. There was no pulmonary lesion on imaging. The ophthalmic examination was also normal. A trans sphenoidal adenomectomy was attempted, but failed because of a thick hemorrhagic turcic sella roof. A sub frontal approach was employed 10 days later, in which a total adenoma excision was done. Histological findings confirmed that there was evidence of granulomatosis. Postoperatively she had regression of diabetes and hypertension both, normalisation of the plasma cortisol levels and decrease of ACTH plasma level to the upper normal limit. Under 7 months of biochemical surveillance, we found that the plasma levels of FLU: (2500 nmol/l) and ACTH: (75 ng/l) were rising, there was a loss of circadian rhythm of cortisol secretion, but no evidence of any pituitary lesion on MRI (figure 2). The patient underwent bilateral laparoscopic adrenalectomy (BLA). There was no abnormality in the rest of the peritoneal cavity. The left adrenal was hard to remove because of fibrosis and surrounding adhesions. The right gland was well circumstructured and a complete removal of the peri adrenal fat was achieved. Post surgery, cortisol Hemisuccinate for 4 days then prednisone at 30mg/day were given. No supplement of fludrocortisone was added since it is not available. Microscopic findings of the left