

Goître amyloïde

L'amylose est un dépôt extracellulaire anormal de fibrilles amyloïdes dans un ou plusieurs tissus, dont les mécanismes physiopathologiques ne sont pas complètement connus. Dans les amyloses généralisées, tous les organes peuvent être atteints mais l'atteinte thyroïdienne est très rare.

L'infiltration amyloïde au niveau de la glande thyroïde est un phénomène peu fréquent, mais bien connu ; cependant l'apparition d'un goitre secondaire à des dépôts amyloïdes est rare. Il s'agit d'un goitre rapidement progressif et souvent compressif pouvant simuler un cancer thyroïdien (1). Il est rarement évoqué cliniquement même en présence d'une amylose connue (2). A ce propos nous rapportons le cas d'une femme ayant un goitre amyloïde.

Observation

Patiente âgée de 50 ans, diabétique type 2 sous antidiabétiques oraux, a été hospitalisée pour thyrotoxicose et goitre. La patiente se plaignait depuis trois semaines de palpitations, bouffées de chaleur et de dysphagie. Elle signalait par ailleurs, l'apparition d'une masse cervicale ayant rapidement augmenté de volume. L'examen clinique à l'admission, a montré des signes d'hyperthyroïdie avec tachycardie à 94 bat/mn, tremblements fins des extrémités, thermophobie et un goitre stade III de consistance ferme, non soufflant, compressif. Le bilan thyroïdien a confirmé l'hyperthyroïdie en montrant une TSH inférieure à 0.1 μ U/ml. L'échographie cervicale a montré un goitre hétérogène multi-nodulaire sans adénopathies cervicales. La patiente a été mise sous traitement freinateur à base de lévothyrox 25 μ g/j. Devant l'aggravation des signes d'hyperthyroïdie et le caractère compressif du goitre elle a bénéficié d'une thyroïdectomie totale avec à l'examen histologique présence de dépôts amyloïdes avec négativité de l'anticorps AA. Une enquête à la recherche d'une origine secondaire est restée négative. Un bilan exhaustif (biopsies cutanée, glandes salivaires accessoires et rectale sont négatives ; protéinurie négative, échographie cardiaque normale) à la recherche d'une amylose systémique était négatif. Le diagnostic d'un goitre amyloïde (GA) a été retenu. La patiente a été mise sous Lévothyrox à dose progressive. Elle est suivie régulièrement. Elle est toujours en euthyroïdie et le bilan d'amylose systémique est toujours négatif.

Conclusion

Les goitres amyloïdes sont en général euthyroïdiens et se manifestent très souvent par des signes de compression. Il n'y a pas d'attitude spécifique à envisager outre une chirurgie de nécessité en cas de signes de compression.

Références

1. Hamed G, Heffess CS, Shmookler BM, Wenig BM. Amyloid goiter. A clinicopathologic study of 14 cases and review of the literature. *Am J Clin Pathol.* 1995;104:306-302.
2. Lasry F, Badr A, Oumlil M, Hadj Khalifa H. Amylose rénale révélée par un goitre associé à un syndrome néphrotique. *Archives de pédiatrie* 2003; 10 : 830-835.

Besma Ben Dhaou, Fatma Derbali, Fatma Boussema, Zohra Aydi, Lilia Baili, Lilia Rokhani*

Service de médecine interne Hôpital Habib Thameur Tunis Tunisie, Faculté de Tunis ElManar, Faculté de médecine Tunis

**Service de médecine Hôpital Régional de Sidi Bouzid Tunisie*

Syndrome de Kartagener : prise en charge et pronostic.

Le syndrome de Kartagener est défini par une triade associant une dilatation des bronches (DDB), un situs inversus et une sinusite. Il a été décrit la première fois par Siewiert en 1904 (1). Ce syndrome est très rare. Son incidence est estimée à 1/32 000 habitants (2). Il s'agit d'une maladie génétique à transmission autosomique récessive qui pose de réels défis de prise en charge à cause de ses complications qui peuvent mettre en jeu le pronostic vital de l'individu (3). C'est à travers 2 observations que sont discutés la prise en charge et le pronostic du syndrome de Kartagener.

Observation n°1

Il s'agit d'une patiente âgée de 20 ans, célibataire, aux antécédents d'hospitalisations depuis le jeune âge pour infections respiratoires basses à répétition. Elle a été hospitalisée en Juin 2010 pour une insuffisance respiratoire aigue. L'examen physique a révélé une malade cachectique (indice de masse corporelle à 13 kg/mm²), un hippocratisme digital, des râles sous crépitants, une saturation d'oxygène à l'air ambiant à 66 % et un choc de pointe dévié à droite. La radiographie du thorax a montré une dextrocardie et des images kystiques bilatérales dont certaines sont le siège d'un niveau hydro-aérique (Fig 1).

Figure 1 : Radiographie du thorax (face) : une dextrocardie associée à des images kystiques intraparenchymateuses.



L'étude cyto bactériologique des crachats a mis en évidence un *Hémophilus Influenzae*. Une oxygénothérapie, une antibiothérapie à base d'Amoxicilline - Acide clavulanique et une kinésithérapie de drainage bronchique ont été instaurées. Ce traitement a permis la disparition des signes infectieux et l'amélioration partielle de la fonction respiratoire. Le bilan étiologique des DDB comportant une recherche d'antécédents de tuberculose ou d'infections respiratoires sévères de l'enfance, une électrophorèse des protéides et un bilan immunologique, était négatif. Le scanner thoraco-abdominal a montré un situs inversus complet et une DDB bilatérale et diffuse (Fig 2).

Figure 2 : Scanner thoracique : un situs inversus complet et une DDB bilatérale.



Le scanner des sinus a mis en évidence un comblement des deux sinus maxillaires et de quelques cellules éthmoïdales et une agénésie des sinus frontaux et sphénoïdaux (Fig 3).

Figure 3 : Scanner du massif facial : un comblement des deux sinus maxillaires



Ainsi, le diagnostic de syndrome de Kartagener a été retenu. L'évolution a été marquée par la persistance de l'hypoxémie. Ainsi, la malade a été mise sous oxygénothérapie au long cours à domicile (3 litres/mn). Après un recul de 1 an, la patiente a

présenté une récurrence des infections rhinosinusiennes et broncho-pulmonaires. Son insuffisance respiratoire chronique s'est aggravée (besoins en oxygène à 4 litres/ minute). La patiente est actuellement en instance pour une greffe pulmonaire.

Observation n°2

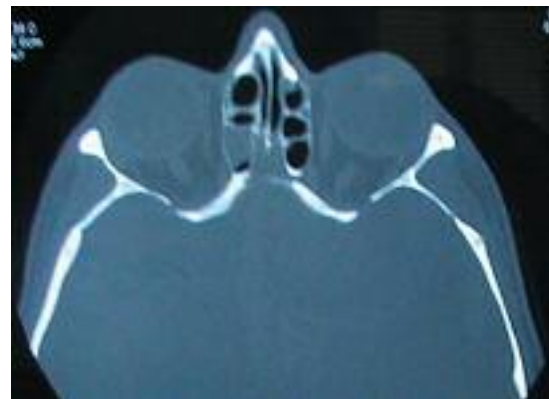
Il s'agit d'une patiente âgée de 26 ans, célibataire, aux antécédents de rhinosinusite chronique et une bronchorrhée matinale. La patiente a été hospitalisée en décembre 2010 pour une hémoptysie de faible abondance récidivante et des expectorations abondantes et récidivantes. L'examen clinique a montré des râles bronchiques et un choc de pointe à droite. La radiographie du thorax a mis en évidence une dextrocardie et un syndrome bronchique bilatéral. La fibroscopie bronchique n'a pas révélé de stigmates de saignement et a montré une transposition de l'arbre bronchique droit et gauche. Le scanner thoracique a mis en évidence un situs inversus complet et une dilatation des bronches bilatérale et diffuse (Fig 4).

Figure 4 : Scanner thoracique : un situs inversus complet et une DDB bilatérale.



Le scanner des sinus a montré un comblement des sinus sphénoïdaux et éthmoïdaux (Fig 5).

Figure 5 : Scanner du massif facial : un comblement de certaines cellules éthmoïdales.



Le bilan étiologique des DDB était négatif. Le diagnostic de syndrome de Kartagener a été retenu. L'enquête familiale n'a pas recensé d'autres cas de syndrome de Kartagener. La patiente a été traitée par de l'Amoxicilline et un traitement hémostatique. La spirométrie a montré une capacité vitale forcée à 2,23 litres (62 %), une vitesse expiratoire maximale minute à 1,61 litre (52 %) et un indice de Tiffneau à 72 %. Après un recul de 1 an, la patiente a présenté des infections respiratoires basses et une hémoptysie récidivantes.

Conclusion

La précocité du diagnostic positif du syndrome de kartagener est l'élément clé permettant l'amélioration de son pronostic et la prévention de la survenue de complications essentiellement l'insuffisance respiratoire chronique et l'hémoptysie récidivante. Actuellement, les traitements proposés sont symptomatiques. Le développement de la thérapie génique et l'amélioration de la connaissance des gènes impliqués dans la genèse du syndrome de Kartagener peuvent apporter une lueur d'espoir pour cette pathologie (4).

Références

1. Skeik N, Jabr FI. Kartagener syndrome. Int J Gen Med 2011;4:41-3.
2. Reix P, Mazzocchi C, Moreux C, Bellon G. Dyskinésie ciliaire, aspects bronchopulmonaires. Arch Pediatr 2006;13:564-5.
3. Benjelloun H, Bakhatar A, Yassine N, Bahlaoui A. L'association d'une dilatation des bronches et d'un situs inversus. Press med 2009;38 :1200-2.
4. Israel A, Malena C-C, David S, Eitan K. Primary ciliary dyskinesia: prospects for new therapies, building in the cystic fibrosis. Paediatr Respir Rev 2009;10:58-62.

Ben Saad Soumaya¹, Maâlej Sonia¹, Aouadi Samira¹, Zidi Asma¹, Ben Kheder Ali¹, Drira Ikram¹.

1 : Service de Pneumologie D. Hôpital Abderrahmen Mami Ariana. Université El Manar. Tunisie.

2 : Service de Radiologie. Hôpital Abderrahmen Mami Ariana. Université El Manar. Tunisie.

Endocardite sur valve tricuspide : à propos de 3 cas

Les endocardites du cœur doit représentent 5-10% de la totalité des endocardites infectieuses [1,2]. Bien que les endocardites sur sonde de pacemaker ou sur cathéter veineux central puissent survenir, l'endocardite liée à la toxicomanie intraveineuse est souvent la situation la plus fréquente.

L'incidence des endocardites de la valve tricuspide liées à une toxicomanie intraveineuse est de 8 à 13% des endocardites du cœur droit [3], des données récentes de la littérature ont démontré un chiffre ascendant d'hospitalisations liées à cette pathologie [4]. La prise en charge de ces patients représente un challenge sur le plan médical et chirurgical : éradiquer l'infection, assurer la stabilité hémodynamique, éviter la ré-intervention et gérer l'anti coagulation.

Dans ce contexte nous rapportons les observations de 3 patients

toxicomanes hospitalisés en réanimation pour une endocardite de la valve tricuspide compliquée d'embolies septiques pulmonaires ayant tous eu un remplacement valvulaire par bio prothèse vu le délabrement importants des valves empêchant une éventuelle plastie.

OBSERVATIONS :

Cas n°1:

M.J de sexe masculin, âgé de 31ans, toxicomane depuis 5 ans, tabagique à 20 PA, porteur d'une hépatite C, avec une sérologie HIV (Virus d'Immunodéficience Humaine) négative, est admis en réanimation pour insuffisance respiratoire aigue en rapport avec une pleuro pneumopathie bilatérale. A l'échographie trans-thoracique (ETT) une insuffisance tricuspide importante avec un aspect de végétations sur la valve tricuspide confirmé par l'échographie trans-oesophagienne (ETO): 2 végétations au niveau de la valve tricuspide de 2cmx 1.4cm et de 0.5cmx0.28cm. Le scanner thoracique montre des nodules et des condensations des deux poumons d'allure infectieuse avec épanchement pleural liquidien bilatéral partiellement enkysté à gauche. Les hémocultures et le liquide pleural étaient positifs à *staphylocoque aureus* méticilline sensible. Le diagnostic d'une endocardite de la valve tricuspide compliquée d'une staphylococcie pleuro-pulmonaire a été retenu et le patient a été mis sous Teicoplanine pendant 28 jours et drainage pleural avec persistance du syndrome infectieux et augmentation de la taille des végétations d'où l'indication d'une intervention chirurgicale. En per-opératoire on note la présence de deux végétations sur le feuillet septal, faisant 3mm et 10mm de grand axe et d'une végétation sur le feuillet postérieur faisant 5mm de grand axe. Le patient a eu un remplacement valvulaire tricuspide par une bio prothèse N°31, avec sortie facile de la circulation extracorporelle sans catécholamines et extubation à H2 postopératoire. Une anti coagulation curative a été instaurée et l'évolution ultérieure était marquée par une apyrexie persistante, la négativité des hémocultures et sa sortie de la réanimation à j15 post opératoire.

Cas n°2 :

M.MA de sexe masculin, âgé de 28 ans, toxicomane, alcoolique occasionnel, tabagique à 12PA, connu porteur d'une hépatite C, sérologie HIV négative, a été hospitalisé en unité de réanimation pour pneumopathie hypoxémiante et insuffisance rénale aigue en rapport avec une endocardite infectieuse de la valve tricuspide à *staphylocoque doré* Métilcilline Sensible ayant bien évolué après antibiothérapie adaptée. L'évolution a été marquée par la survenue 3 mois après d'un sepsis sévère avec notion de mauvaise observance du traitement et reprise de la toxicomanie d'où son hospitalisation. Les hémocultures ont révélé la présence de *klebsiella pneumoniae* et *entérobacter cloacae*. L'ETO a montré la présence de deux végétations très mobiles au niveau de la valve tricuspide faisant 2,4 X 1,2cm et 0,6X0, 2cm avec fuite importante, une PAPS à 45mmHg, une légère dilatation des cavités cardiaques droites et l'absence de thrombus intra cavitaire. L'angioscanner thoracique a objectivé une embolie pulmonaire segmentaire bilatérale, des infarctus