

Conclusion

La rupture d'un anévrisme de l'artère splénique est une complication rare mais redoutable, elle doit être évoquée devant tout état de choc hémorragique avec douleur abdominale, surtout si l'échographie élimine une éventuelle cause obstétricale et retrouve un hémopéritoine. Aucun autre examen d'imagerie ne doit retarder la prise en charge, l'urgence est alors à la laparotomie qui identifie l'origine du saignement et permet son traitement.

Références

1. Lang W, Strobel D, Beinder E, Raab M. Surgery of a splenic artery aneurysm during pregnancy. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol 2002;102:215-6.
2. Sele-Ojeme D, Welch C. Spontaneous rupture of splenic artery aneurysm in pregnancy. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol 2003; 109:124-7.

Maladie de Wegener révélée par une atteinte de la glande lacrymale

Rim Zainine, Habib Jaafoura, Skander Kedous, Ines Loukil*, Houda Chahed, Rim Bachraoui, Azza Mediouni, Najeh Beltaief, Ghazi Besbes
 Service d'ORL et de CMF- CHU La Rabta- Tunis, Tunisie
 *Service d'Ophtalmologie – CHU La Rabta-Tunis, Tunisie
 Université Tunis El Manar

Introduction

La maladie de Wegener fait partie du groupe des vascularites nécrosantes systémiques touchant les vaisseaux de petit calibre. Associée à plus de 80% à la présence d'anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA), elle est également appelée micro vascularite à ANCA. Elle touche préférentiellement les voies aériennes supérieures et inférieures et les reins. L'atteinte ophtalmologique n'est pas rare, toutes les structures de l'œil peuvent classiquement être concernées par la maladie mais l'atteinte de la glande lacrymale paraît exceptionnelle.

Nous rapportons l'observation d'un homme de 38 ans, chez qui l'atteinte de la glande lacrymale est venue révéler une maladie de Wegener.

Observation

Il s'agit d'un patient âgé de 38 ans, aux antécédents d'épistaxis bilatérale et de crachats hémoptoïques intermittents, qui a consulté pour une tuméfaction palpébrale supérieure droite, douloureuse, avec fermeture de la fente palpébrale, évoluant depuis 15 jours. L'examen clinique a mis en évidence une masse orbitaire supéro-externe de 2 cm de grand axe ferme, douloureuse avec des signes inflammatoires en regard. La mobilité oculaire était conservée. L'acuité visuelle était à 8 sur 10. Le fond d'œil était normal.

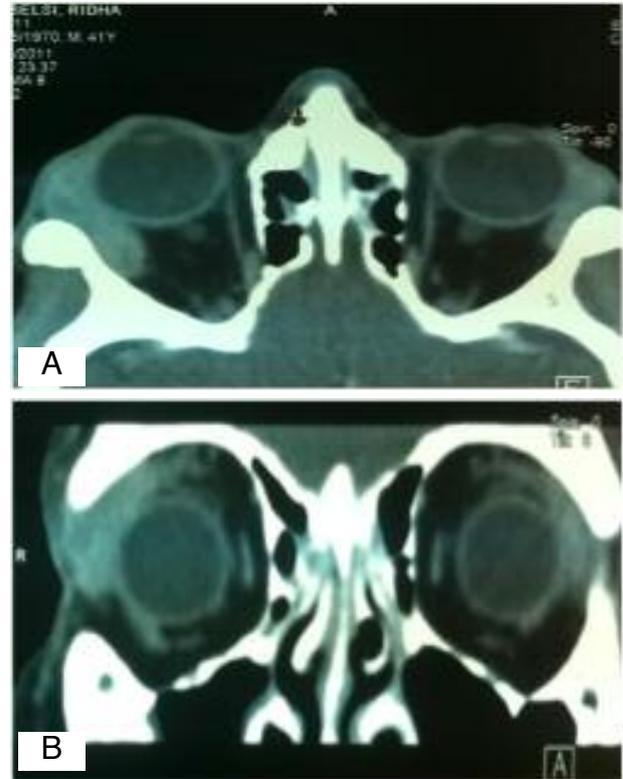
A l'endoscopie nasale, la muqueuse était irritée et ulcérée. A l'otoscopie, les tympans étaient ternes. L'audiométrie tonale et l'impédancemétrie ont objectivé une otite séro-muqueuse bilatérale avec un seuil à 35 dB.

Un bilan inflammatoire a été demandé révélant une VS > 100, une CRP à 40 sans hyperleucocytose. Le diagnostic de maladie de Wegener a été alors suspecté et une biopsie de la muqueuse nasale a été pratiquée montrant un aspect inflammatoire non spécifique. Puis

le malade a été adressé en Médecine Interne pour compléter les explorations et pour la prise en charge thérapeutique. Le bilan a révélé une protéinurie +++, une hématurie +++, une créatinémie élevée avec clairance < 10 ml/min et un dosage de c ANCA positif.

Le scanner du massif facial a objectivé une masse orbitaire bilatérale hyperdense supéro-externe extra conique de 2 cm de grand axe en faveur d'une inflammation de la glande lacrymale (figure 1).

Figure 1 : TDM du massif facial en coupe axiale (a) et coronale (b): masse orbitaire hyperdense supéro-externe extraconique bilatérale



Au scanner thoracique, un aspect d'hémorragie alvéolaire avec condensation pulmonaire a été mis en évidence (figure 2).

Figure 2 : TDM thoracique (coupe axiale): aspect d'hémorragie alvéolaire avec condensation pulmonaire



La biopsie rénale a révélé une glomérulonéphrite extra-capillaire à un stade avancé. Le diagnostic d'une maladie Wegener avec atteinte ORL, ophtalmique, néphropathie avancée et hémorragie alvéolaire a été posé. Le patient a eu un traitement par immunosuppresseur (Endoxan) et corticoïdes (Cortancyl) ainsi que des séances de plasmaphérèse. L'évolution a été marquée par la régression des signes respiratoires, ORL et ophtalmique. Sur le plan rénal, une insuffisance rénale terminale au stade d'hémodialyse.

Conclusion

La granulomatose de Wegener est la plus rare des maladies systémiques. Elle survient principalement entre 40 et 60 ans et sans prédominance du genre.

La fréquence de l'atteinte oculaire varie de 28 à 87% et elle inaugure l'affection dans 10 à 23% des cas. Toutes les structures de l'œil et de ses annexes peuvent être concernées soit par l'extension par contiguïté d'une lésion granulomateuse de voisinage (sinus et fosses nasales essentiellement), soit par l'atteinte nécrosante focale des petits vaisseaux, tant artériolaires que veineux, par ischémie, thrombose et/ou hémorragie. Les atteintes ophtalmiques les plus retrouvées sont : la conjonctivite, l'épisclérite, la sclérite, la kératite, la névrite optique, l'ischémie du nerf optique et l'ischémie rétinienne. L'atteinte des glandes lacrymales est très rarement rapportée. Elle mérite d'être recherchée systématiquement par un scanner orbitaire lorsqu'ils existent des signes cliniques orbito-oculaires et notamment un ptosis.

L'atteinte de l'appareil lacrymal peut se manifester par une épiphora chronique, une dacryocystite ou une dacryoadénite avec parfois formation de mucocèle et tuméfaction de la glande lacrymale.

Le traitement d'attaque de la maladie de Wegener associe une corticothérapie à fortes doses et un immunosuppresseur (cyclophosphamide). Ce traitement permet une rémission dans 80% des cas.

Après la rémission l'entretien peut être réalisé avec l'Azathioprine, le Méthotrexate, le cyclophosphamide oral ou le cotrimoxazole. Dans les formes réfractaires, les anticorps monoclonaux anti-TNF méritent d'être essayés si le pronostic visuel est mis en jeu. Des plasmaphérèses ont pu être réalisées avec succès.

En cas d'échec du traitement médical, ont également été proposées des gestes locaux de décompression ou une radiothérapie percutanée.

Références:

- 1-Montagnac R, Nyandwi J, Loisel G. Manifestations ophtalmologiques de la granulomatose de Wegener. Revue de la littérature à propos d'une observation. Néphrologie et Thérapeutique 2009 ; 5 : 603-613.
- 2- Lanza JT, Ku Y, Lucente FE, Har-EI G. Wegener's granulomatosis of the orbit: lacrimal gland involvement as a major sign. Am J Otolaryngol. 1995 Mar-Apr; 16: 119-22.
- 3-Damade R, Ziza JM, Cordonnier C, Rouchy JP. Lacrymal gland enlargement as a presenting feature of Wegeners granulomatosis. Eur J Med. 1993 Jan; 2: 59-60.
- 4-Ahmad B, Tarabishy MD, Schulte M. Wegener's Granulomatosis: Clinical Manifestations, Differential Diagnosis and Management of Ocular and Systemic Disease. Survey of Ophthalmology 2010; 55 (5): 429-444.

Chorioretinite séreuse centrale atypique chez un patient traité par corticothérapie systémique à long cours

Nibrass Chaker, Ahmed Chebil, Fedra Kort, Bouraoui Rim, Leila El Matri

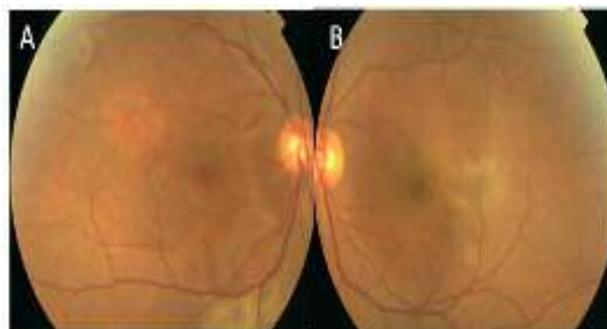
Service d'ophtalmologie B, institut Hédi Rais d'ophtalmologie de Tunis, Tunisie.

La chorioretinite séreuse centrale (CRSC) est une maculopathie idiopathique habituellement unilatérale de l'adulte jeune avec un tableau clinique et angiographique caractéristique. Le rôle des corticoïdes comme facteur déclenchant et/ou aggravant de la maladie est souvent noté. [1]. La CRSC peut prendre dans ces cas, des aspects très atypiques avec des formes bilatérales ou des formes avec des décollements séreux rétinien (DSR) multiples pouvant simuler une maladie de Vogt-Koyanagi-Harada ou des formes avec décollements bulleux exsudatifs inférieurs. L'amélioration voire la régression des signes cliniques et angiographiques est habituellement la règle après arrêt ou dégression de la corticothérapie [2]. Nous rapportons une forme sévère et atypique de CRSC chez un patient atteint de sarcoïdose traité par corticothérapie systémique à long cours.

Observation

Patient âgé de 48 ans atteint de pneumopathie interstitielle diffuse traité depuis 3 mois par 0.75mg/kg/jour de prédnisolone. Il a consulté pour un flou visuel bilatéral installé depuis 3 jours sans signes associés. L'acuité visuelle a été chiffrée à 2/10 à l'œil droit et 5/10 à l'œil gauche non améliorables. Le segment antérieur était calme aux deux yeux. L'examen biomicroscopique du fond d'œil a mis en évidence un décollement séreux rétinien maculaire (DSR) avec des altérations de l'épithélium pigmentaire bilatéraux, associés à un décollement séreux de l'épithélium pigmentaire (DSEP) de siège interpapillo-maculaire à droite et temporal supérieur à gauche (Figure 1).

Figure 1 : Clichés couleurs du fond d'œil : un décollement séreux rétinien maculaire aux deux yeux plus, associé à un décollement séreux de l'épithélium pigmentaire de siège interpapillo-maculaire à droite (A) et temporal supérieur à gauche (B) et à des altérations de l'épithélium pigmentaire aux deux yeux.



L'angiographie à la fluorescéine (AF) montrait une hyperfluorescence précoce et localisée sous forme de multiples points de fuite avec un remplissage tardif et inhomogène des DSR, ainsi que de nombreux DSEP, dont certains de taille supérieure à trois diamètres papillaires. (Figure 2). L'angiographie au vert d'indocyanine (ICG) a