

de la qualité de vie, une moindre régression de l'hypertrophie ventriculaire gauche, une récupération incomplète de la réserve coronarienne et une plus haute incidence d'événements cardiaques adverses et une moindre survie suite au remplacement valvulaire aortique (1, 2). Cependant, l'effet de la disproportion varie, de façon importante, selon son degré de sévérité et le profil du patient. En particulier, les patients jeunes, ainsi que ceux ayant une mauvaise fonction ventriculaire gauche et/ou une hypertrophie ventriculaire gauche sévère sont plus vulnérables à ce mismatch qui peut être évité, ou tout au moins, sa sévérité peut-être réduite par la mise en place d'une stratégie de prévention au moment de l'opération et essentiellement par les différentes techniques d'élargissement.

### Conclusion

Dans des mains expertes, l'élargissement annulaire, quelle que soit la technique, est une option fiable et sans risque majeur pour permettre l'insertion d'une prothèse de taille adéquate et éviter la réintervention et les complications inhérentes au mismatch.

### Références:

1. Rao V, Jamieson WR, Ivanov J, Armstrong S, David TE. Prosthesis-patient mismatch affects survival after aortic valve replacement. *Circulation* 2000; 102: III5-9.
2. Castro LJ, Arcidi JM, Fisher AL, Gaudiani VA. Routine enlargement of the small aortic root: a preventive strategy to minimize mismatch. *Ann Thorac Surg* 2002;74:31-36.

## Ataxie télangiectasie et télangiectasies vésicales

*Ben Abdallah Chabchoub Rim, Chabchoub Kamel, Jallouli Mohamed, Mhiri Riadh, Mhiri Mohamed Nabil, Mahfoudh Abdelmajid*  
Service de pédiatrie, urgences et réanimation pédiatrique. CHU Hédi Chaker.

L'ataxie télangiectasie est une maladie héréditaire à transmission autosomique récessive associant une ataxie cérébelleuse, des télangiectasies oculaires et cutanées et un déficit immunitaire. Elle est caractérisée par une hypersensibilité aux radiations ionisantes et un risque élevé d'affections malignes. Les télangiectasies constituent un signe clinique essentiel et pathognomonique et dont les sièges oculaire et cutané sont les plus fréquents. Cependant d'autres organes peuvent être touchés. L'atteinte vésicale n'est pas fréquente. Le saignement au niveau des télangiectasies est rarement décrit dans l'ataxie télangiectasie. Nous rapportons l'observation d'un garçon connu porteur d'une ataxie télangiectasie qui a présenté une hématurie en rapport avec des varices vésicales.

### Observation

Un enfant âgé de 8 ans, issu de parents cousins germains admis pour hématurie macroscopique terminale et épisodique évoluant depuis un mois. Dans ses antécédents familiaux, il a un frère décédé par un lymphome de Burkitt.

Il est suivi depuis l'âge de un an au service de neurologie pour

hypotonie axiale, marche ataxique et retard psychomoteur. Le diagnostic d'ataxie télangiectasie a été porté. Une IRM a montré une atrophie cérébelleuse, le dosage pondéral des immunoglobulines a montré un taux bas des IgA < 2.12g/l et IgG < 0.37 g/l et le taux d'IgM à 6.19 g/l et le taux d'FP était à 369 ng/ml.

Par ailleurs, il a été suivi au service d'hématologie pour lymphome de Burkitt exclusivement ganglionnaire. IL a reçu une chimiothérapie exclusive à base de CHOP incluant le cyclophosphamide. Actuellement il est en rémission complète depuis trois années.

L'examen à l'admission a trouvé un enfant eutrophique, des télangiectasies conjonctivales, une marche ataxique, des taches café au lait et une tension artérielle à 10/7mmHg. Le reste de l'examen était sans anomalies.

L'hémogramme a montré un taux de plaquettes à 348000/mm<sup>3</sup> et un taux d'hémoglobine à 10,9 g/dl. Le bilan d'hémostase était correct avec un TP à 88% et un TCA à 28"/30".

L'examen des urines à la bandelette montrait une hématurie à 3 croix avec une protéinurie nulle. La fonction rénale était normale.

Devant le caractère isolé de l'hématurie, l'aspect terminal et l'absence de signes associés d'atteinte glomérulaire (absence d'oedème, absence de protéinurie et d'hypertension artérielle), l'origine néphrologique a été écartée et on s'orientait vers une origine urologique. L'échographie rénale n'a pas montré d'image de lithiase mais une vessie à paroi régulièrement épaissie.

La cystoscopie a révélé la présence au niveau de la paroi vésicale de plaques d'ectasies veineuses par endroit et qui seraient à l'origine du saignement. La conduite à tenir était une abstention thérapeutique devant le tarissement spontané de l'hématurie. Il a développé quelques épisodes d'hématurie macroscopique de faible abondance et sans retentissement.

### Conclusion

Le saignement des télangiectasies dans l'ataxie télangiectasie est exceptionnel. Elle peut être révélée par l'utilisation du cyclophosphamide qui fragilise les vaisseaux. La pratique d'une cystoscopie devrait être systématique en cas de traitement par le cyclophosphamide dans l'ataxie télangiectasie.

### Références

1. Suzuki K, Tsugawa K, Oki E et al. Vesical varices and telangiectasias in a patient with ataxia telangiectasia. *Pediatr Nephrol*. 2008; 23:1005-8.
2. Cohen JM, Cuckow P, Davies EG. Bladder wall telangiectasis causing life-threatening haematuria in ataxia-telangiectasia: a new observation. *Acta Paediatr*. 2008; 97:667-9.

## Infarctus segmentaire du grand épiploon

*Zeineb Mzoughi, Sadri Ben Abid, Rached Bayar, Ghofrane Talbi, Lassaad Gharbi, Mohamed T Khalfallah.*

Service de chirurgie digestive du CHU Mongi Slim.

### Introduction

L'infarctus segmentaire du grand épiploon est une cause exceptionnelle d'abdomen aigu. Les facteurs de risques sont : le sexe masculin, l'obésité, le terrain cardiovasculaire. Il peut également