

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 aderses 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/mm³ 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

rentrer dans le cadre d'une vascularite [1]. Le diagnostic préopératoire reste difficile. La tomodensitométrie abdominale peut être contributive. La coelioscopie trouve son indication permettant le diagnostic de certitude et le traitement.

Nous rapportons deux observations de patients qui ont présenté une nécrose segmentaire du grand épiploon particulière par sa localisation gauche afin d'étayer les moyens diagnostiques et l'intérêt de la coelioscopie dans cette pathologie rare.

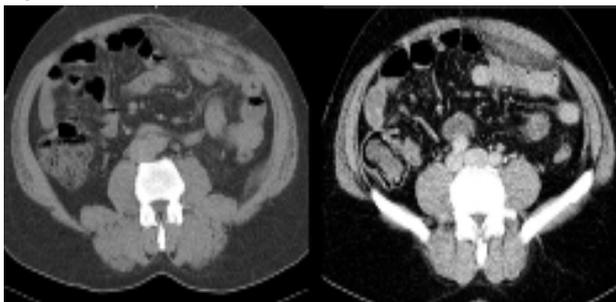
Observation n°1

Patient âgé de 58 ans, aux antécédents d'infarctus du myocarde, qui consultait pour des épigastralgies évoluant depuis 3 jours. L'examen trouvait une fièvre à 38°C et une défense épigastrique. Le toucher rectal n'était pas douloureux

La biologie montrait une hyperleucocytose à 17000 éléments /mm³ et un TP 56% et des ASAT/ALAT à 2x la normale. L'échographie abdominale était normale.

La TDM abdominale montrait une hypodensité splénique avec un épaississement de la graisse en regard d'une anse grêle. Cette graisse épaissie et densifiée était accolée à la paroi abdominale antérolatérale gauche (figure 1).

Figure 1 :



Devant l'absence d'amendement des douleurs et la persistance d'une défense abdominale après traitement antalgique, nous avons décidé d'opérer le patient par voie laparoscopique. En peropératoire, il existait une nécrose segmentaire étendue sur 8 cm de la partie gauche de l'épiploon nous avons retenu le diagnostic de nécrose segmentaire du grand épiploon. Nous avons réalisé une résection de l'épiploon nécrosé. Les suites opératoires ont été simples. Le patient est sorti à J10 post opératoire après un bilan de thrombophilie négatif.

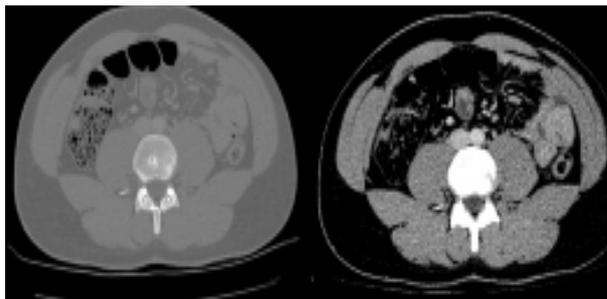
Observation n° 2

La deuxième observation est celle d'un patient âgé de 30 ans, sans antécédents, qui consultait pour des épigastralgies et des douleurs de l'hypochondre gauche évoluant depuis 48 heures.

L'examen trouvait une fièvre à 38°C et une défense de l'étage sus ombilical. La biologie montrait une hyperleucocytose à 18000 éléments/mm³.

La TDM abdominale montrait un épaississement de la graisse épiploïque correspondant à une nécrose segmentaire du grand épiploon (figure 2).

Figure 2 :



Le patient a été mis sous antalgiques et antiinflammatoire avec une amélioration clinique et biologique. Il est sorti à j5 d'hospitalisation.

Conclusion

L'infarctus segmentaire du grand épiploon est primitif ou secondaire à une torsion mécanique du grand épiploon. Le tableau clinique est constitué de douleurs abdominales avec souvent un fébricule et une défense d'un des quadrants de l'abdomen habituellement le droit. En effet, l'infarctus segmentaire siège dans 94% des cas au niveau de la partie droite de l'épiploon [2]

La localisation gauche présente dans nos deux observations, beaucoup plus rare complique la démarche diagnostique. Dans nos deux observations la clinique était complètement aspécifique. A droite le diagnostic différentiel est posé avec l'appendicite aigue et la cholécystite, à gauche la diverticulite sigmoïdienne peut être suspectée. La présence de signes péritonéaux peut même simuler une péritonite aigue ou une pancréatite.

La tomodensitométrie abdominale constitue l'examen de choix pour étayer le diagnostic. Elle montre un épaississement avec un aspect hyperdense de la graisse épiploïque généralement accolée à la paroi antérieure de l'abdomen. L'image typique est une masse en « navette », de localisation sous pariétale antérieure ou antéro- latérale droite, circonscrite par un liseré hyperdense, dont le contenu est hétérogène, siégeant en regard du point douloureux [3].

Tenant compte de la rareté du diagnostic, de la clinique aspécifique et de l'imagerie pas toujours contributive, la coelioscopie peut être d'une aide précieuse [4]. Elle permet de lever le doute en montrant la nécrose segmentaire. Elle permet également la résection de la nécrose avec les avantages d'une chirurgie mini invasive. L'amélioration est immédiate dans les heures post opératoires.

En cas de confirmation tomodensitométrique du diagnostic comme dans notre deuxième observation, le traitement est médical basé sur les antalgiques et les antiinflammatoires. L'amélioration se fait en quelques jours.

Des complications à type d'abcès et de brides intraabdominales ne sont pas rares [5]. Des imageries de contrôle semblent nécessaires pour le suivi. La chirurgie trouve sa place en cas d'apparition de complications et d'échec du traitement conservateur [1].

Références

- [1] E.I. Benizri, A. Iannelli, P. Fabiani, B.S. Karimjee, J. Gugenheim. Infarctus idiopathique du bord gauche du grand épiploon. Annales de Chirurgie 2002 ;127 :711-71.
- [2]Goti F, Hollmann R, Stieger R, Lange J. Idiopathic segmental infarction of the greater omentum successfully treated by laparoscopy: report of a case. Surg Today 2000;30:451-3.