

Figure 4 : Excision of the sac and peritoneum closed



Figure 5 : Excision of the sac and peritoneum closed



Conclusion

In the English literature (1950 to 2012), we encountered 28 cases under 15 years having two pathologies together.

Our case is the same as all those reported previously about the location of the cryptorchid testes, which are often found within the defect or situated within a hernial sac just beneath the defect itself and about the absence of gubernaculum and inguinal canal.

Finely, the congenital Spigelian-cryptorchidism syndrome seen in boys, can be defined as a defect in the Spigelian fascia, a hernia sac including the testis, and the absence of both the gubernaculum and the inguinal canal.

References

- 1- Durham MM, Ricketts RR Congenital spigelian hernias and cryptorchidism. J Pediatr Surg 2006; 41:1814-1817.
- 2- Salim Bilici, Mustafa Güne, Mehmet Göksu, Mehmet Melek, Necip Pırınççı. Undescended Testis Accompanying Congenital Spigelian Hernia: Is It a Reason, a Result, or a New Syndrome?. Eur J Pediatr Surg 2012;22:157-161

Quadruplégie flasque aigue au cours d'une polyarthrite Rhumatoïde

Baili Lilia, Aydi Zohra, Garbouj Wafa, Ben Dhaou Bisma, Kochbati Samir, Boussema Fatma.

Service de Médecine Interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
Faculté de Médecine de Tunis, Université de Tunis El Manar

La polyarthrite rhumatoïde (PR) est une maladie essentiellement articulaire. Néanmoins, elle peut avoir de nombreuses manifestations extra-articulaires parfois graves telles que le syndrome de Felty ou la vascularite rhumatoïde [1]. Les manifestations neurologiques de cette dernière sont dominées par l'atteinte du système nerveux central et les neuropathies périphériques [2, 3]. La quadruplégie flasque aigue, survenant exceptionnellement au cours d'une PR, s'observe particulièrement en cas de luxation antérieure atloïdo-axoïdienne [4]. Nous rapportons l'observation d'une patiente, suivie pour une PR évolutive et destructrice, ayant présenté un tableau de quadruplégie flasque aigue par polyneuropathie périphérique secondaire à une vascularite rhumatoïde nécrosante.

Observation :

Une patiente âgée de 33 ans, aux antécédents de PR compliqué de syndrome de Goujerot-Sjogren sous corticoïde et méthotrexate, était adressée pour vomissements répétés et faiblesse musculaire des quatre membres. L'examen physique objectivait un déficit musculaire distal, une amyotrophie des membres inférieurs et une hypoesthésie thermo-algique en gants et en chaussettes. Les réflexes ostéo-tendineux étaient abolis aux quatre membres. La biologie montrait une CRP élevée à 90 mg/l et une hyperleucocytose à 11900 /mm³ à prédominance polynucléaires neutrophiles. Il n'y avait pas de rhabdomyolyse. L'ionogramme sanguin montrait une hypokaliémie à 3,2 mmol/l, sans hyperkaliurèse. La clairance de la créatinine était normale. L'électrocardiogramme montrait une tachycardie sinusale à 90 c/mn avec un sous-décalage diffus du segment ST. Les enzymes cardiaques étaient normales. Le diagnostic de paralysie hypokaliémique était initialement retenu. La patiente était traitée par une supplémentation potassique par voie parentérale. La recherche d'une étiologie aux vomissements par un bilan hépatique et pancréatique, l'échographie abdominale était sans anomalie. La fibroscopie digestive haute montrait un aspect d'œsophagite candidosique sévère qui était traitée par Métronidazole injectable. L'évolution était marquée par la disparition de la symptomatologie digestive et la normalisation de la kaliémie. Cependant, devant la persistance du déficit neuromusculaire, le diagnostic de neuropathie périphérique était suspecté. L'électromyogramme notait alors une polyneuropathie sensitivo-motrice axonale sévère. On avait complété par une biopsie neuromusculaire dont l'examen anatomopathologique avait montré un infiltrat inflammatoire, des lésions de nécrose et une démyélinisation prédominante sur le nerf, en rapport avec une vascularite sévère. La recherche d'une vascularite systémique des petits vaisseaux associée à sa PR par les anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) et la cryoglobulinémie était négative. Le diagnostic retenu était alors celui d'une neuropathie périphérique par vascularite rhumatoïde. Devant la sévérité du tableau

clinique avec une impotence fonctionnelle totale, la patiente était traitée par bolus de méthylprednisolone à la dose de 15 mg/kg/j pendant 3 jours relayés par 0,5 mg/kg/j de prednisone par voie orale. Un traitement immunosuppresseur à base de 6 bolus de cyclophosphamide relayés par Azathioprine à la dose de 150 mg/j pendant 48 mois était aussi prescrit. L'évolution était favorable avec reprise de la marche au bout d'un mois. Le recul évolution est de 48 mois avec absence de récurrence de la symptomatologie clinique.

Conclusion :

Notre observation illustre l'intérêt de diagnostiquer rapidement une neuropathie rhumatoïde responsable d'une paralysie flasque aiguë étant donnée l'impact thérapeutique de la mise en route précoce d'un traitement corticoïde et immunosuppresseur.

Références :

- 1) TURESSON C, JACOBSSON LT. Epidemiology of extra-articular manifestations in rheumatoid arthritis. Scand J Rheumatol. 2004; 33 :65-72.
- 2) BIRELL FN, ISSAACS JD, Extra-articular manifestations of rheumatoid arthritis. In: WJ KOOPMAN, LR MORELAND. Arthritis and allied conditions. 13th ed. Lippincott-Williams and Wilkins, Baltimore, 2005: 1165-94.
- 3) ANDO Y, KAI S, UYAMA E et al. Involvement of the central nervous system in rheumatoid arthritis: its clinical manifestations and analysis by magnetic resonance imaging. Intern Med. 1995; 34:188-91.
- 4) BOUCHAUD-CHABOT A, LIOTÉ F. Cervical spine involvement in rheumatoid arthritis. A review. Joint Bone Spine. 2002; 69 :141-54.

Rétinopathie hypertensive révélant un phéochromocytome associé à un kyste hydatique du foie chez un enfant

Nibrass Chaker, Ahmed Chebil, Majed Farea, Rym Bouraoui, Fatma Mghaieith, Leila El Matri.

Service d'ophtalmologie B, Institut Hédi Rais, Tunis, Tunisie.

Le phéochromocytome est une tumeur rare chez l'enfant, souvent bénigne, développée aux dépens des cellules chromaffines, le plus souvent surrénaliennes [1]. C'est une tumeur sécrétante, produisant un excès de catécholamines responsable d'une hypertension artérielle (HTA) paroxystique pouvant révéler la tumeur dans certains cas [2]. Nous rapportons le cas d'un enfant présentant une rétinopathie hypertensive sévère révélatrice d'un phéochromocytome associé à un kyste hydatique du foie.

Observation

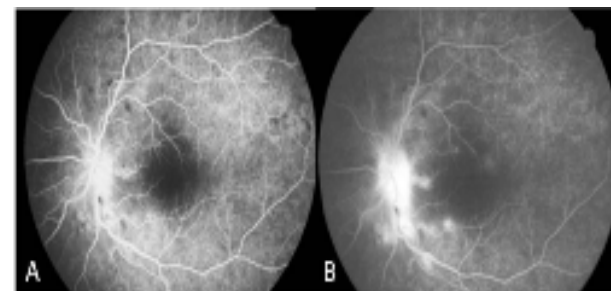
Fille âgée de 12 ans consultant pour baisse de la vision de l'œil droit évoluant depuis 10 jours. L'interrogatoire révélait la notion d'amaigrissement non chiffré, de douleurs abdominales et de sueurs nocturnes depuis 3 mois. L'examen ophtalmologique montrait une baisse de l'acuité visuelle chiffrée à 6/10 à droite et 8/10 à gauche, un segment antérieur avec un réflexe photo moteur afférent : normaux aux deux yeux. L'examen du fond d'œil, on notait de façon bilatérale : un œdème papillaire, un discret décollement séreux rétinien au pôle postérieur, des nodules cotonneux et une étoile maculaire (Fig 1). L'angiographie à la fluorescéine visualisait un retard au remplissage choroïdien, une hyper-fluorescence papillaire précoce

avec une diffusion et une rétention du colorant aux temps tardifs correspondant à un œdème papillaire (Fig 2).

Figure 1 : Clichés couleurs du fond d'œil (A: œil droit, B : œil gauche) : œdème papillaire associé à une étoile maculaire (exsudats), des hémorragies et des nodules cotonneux péripapillaires.



Figure 2 : Angiographie à la fluorescéine de l'œil gauche (A: temps moyen, B: temps Tardif): hyperfluorescence papillaire avec diffusion et imprégnation des nodules cotonneux.



Le champ visuel notait un élargissement de la tâche aveugle aux deux yeux associé à un scotome coeco- central à l'œil gauche. L'examen pédiatrique trouvait une hypertension artérielle à 190/110 mm Hg sans troubles neurologiques. Le bilan biologique était normal. (Numération de la formule sanguine, glycémie, ionogramme sanguin, sérologie de la maladie des griffes du chat, sérologie de la maladie de Lyme). Le diagnostic de neurorétinite a été retenu devant l'association de l'œdème papillaire bilatéral et de l'étoile maculaire. L'association de neurorétinite avec des chiffres tensionnels élevés a fait suspecter le diagnostic de phéochromocytome. Le dosage de l'acide vanillyl mandélique (VMA) urinaire était très élevé (67 µmol/24 heures) évoquant un phéochromocytome. L'échographie et le scanner abdominal montraient une masse kystique bilobée développée au niveau du foie gauche ainsi qu'une masse tissulaire surrénalienne droite bien limitée (Fig 3). La scintigraphie à la MIBG était en faveur d'un phéochromocytome. Après contrôle de la tension artérielle, la patiente a bénéficié d'une résection de la tumeur surrénalienne et du kyste hydatique du foie. Les suites opératoires étaient simples avec un profil tensionnel correct. Sur le plan ophtalmologique, l'évolution était marquée par une régression de l'œdème papillaire et des signes de la rétinopathie hypertensive cliniques et angiographiques (Fig 4-5) avec amélioration de l'acuité visuelle à 10/10 aux 2 yeux.