

The blood pressure was 110/70mmHg on presentation. All blood tests were normal except for raised IgM anticardiolipin antibody consistent with her past medical history. Her platelet count was 205 X 103/mm³.

Investigations were carried out to exclude systemic conditions that could predispose to retinal haemorrhages such as diabetes mellitus, sickle cell disease and other blood dyscrasias or coagulopathies. All results were within the normal range and a diagnosis of Valsalva retinopathy was made on basis of clinical history, examination findings and optical coherence tomography.

No active treatment was recommended. Two months after, funduscopy showed complete resolution of the hemorrhage. The best-corrected visual acuity of the both eyes recovered to 20/20.

Conclusion

Valsalva retinopathy is characterized by the presence of a pre-retinal haemorrhage following a Valsalva maneuver and in most cases resolves spontaneously with favorable visual outcome. It is typically unilateral. In our case, Valsalva retinopathy was bilateral, it's probably due to the presence of antiphospholipid antibodies. When there is sudden loss of vision during a diagnostic procedure in patient with systemic lupus erythematosus, the physician may spend considerable time and effort trying to determine the cause. If Valsalva maneuver is noted in the history, however, Valsalva retinopathy should be considered as a possible explanation for vision loss. If Valsalva retinopathy is bilateral, antiphospholipid syndrome will be search.

References

1. Georgiou T, Pearce JA, Taylor RH. Valsalva retinopathy associated with blowing balloons. *Eye* 1999;13:686-7.
2. Choi SW, Lee SJ, Rah SH. Valsalva retinopathy associated with fiberoptic gastroenteroscopy. *Can Ophthalmol* 2006;41:491-3.

Microangiopathie thrombotique post pneumococcique : Difficultés diagnostiques. A propos de deux observations

Borgi Aida, Hamdi Asma, Tinsa Faten, Khemiri Monia, Belhadj Sarra, Smaoui Hanen, Kechrid Amel, Bouziri Asma, Ben Jaballah Nejla
Service de réanimation pédiatrique-Hôpital d'enfants, Tunis

Le syndrome de microangiopathie thrombotique (MAT) est caractérisé par l'association d'une anémie hémolytique mécanique avec la présence de schizocytes et d'une thrombopénie périphérique. Les deux principales formes de MAT sont le syndrome hémolytique et urémique (SHU) et le purpura thrombotique thrombocytopénique (PTT). Les tableaux cliniques de ces deux pathologies peuvent se chevaucher et

poser ainsi des problèmes de diagnostic positif. Le SHU est la principale cause d'insuffisance rénale chez l'enfant de moins de 3 ans et associe la triade : anémie hémolytique, thrombopénie périphérique et insuffisance rénale aiguë (IRA). Le SHU post diarrhéique ou typique représente la forme la plus fréquente ; toutefois et depuis quelques années avec l'augmentation de l'incidence des infections invasives à pneumocoque (IIP), nous assistons à une autre présentation atypique du SHU chez l'enfant : le SHU post pneumococcique (SHU sp). Il représente 10-15% de l'ensemble des SHU chez l'enfant (1) et 40% des SHU atypiques (2). Son étiopathogénie reste encore non complètement élucidée faisant intervenir la mise à nu de l'antigène Thomsen- Friedenreich (TF) par la neuraminidase sécrétée par le pneumocoque. Le PTT est rare et associe une anémie hémolytique, une thrombopénie et une atteinte multiviscérale(3). Chez l'enfant, il est le plus souvent congénital faisant suite à un déficit en protéine ADAMTS 13. Le PTT acquis a été décrit dans le cadre de sepsis chez l'adulte et est très rarement rapporté chez l'enfant(4). Nous rapportons deux observations d'enfants présentant une IIP qui s'est compliquée d'une microangiopathie thrombotique en rapport vraisemblablement avec un SHU dans un cas et un PTT dans l'autre cas en insistant sur les difficultés diagnostiques.

Observation 1

Un nourrisson âgé de 11 mois, non vacciné contre le pneumocoque, a été admis en réanimation dans les suites d'un arrêt cardio-respiratoire. Sa maladie a débuté trois jours avant l'admission, par l'installation d'une diarrhée liquidienne, de vomissements incoercibles avec dyspnée d'aggravation progressive. Il s'est présenté aux urgences dans un tableau d'état de choc avec des signes de déshydratation qui s'est compliqué d'un arrêt cardio-respiratoire rapidement récupéré. L'enfant a été ventilé mécaniquement et a été réhydraté sur une voie veineuse centrale. Durant les premières heures d'hospitalisation, l'état hémodynamique s'est altéré nécessitant sa mise sous norépinéphrine, dobutamine et céfotaxime associée à un aminoside, orientant ainsi vers l'origine septique du choc.

La radiographie du thorax initiale était normale. Au 2^{ème} jour d'hospitalisation, l'enfant a développé un syndrome de détresse respiratoire aiguë (SDRA) et la radiographie du thorax a montré un infiltrat alvéolaire bilatéral non diffus.

La gazométrie a montré une acidose métabolique avec un pH à 7,03 et des bicarbonates à 5mmol/l. Le bilan biologique a montré une hyperleucocytose à 46 103/mm³, une thrombopénie à 30000/mm³ une anémie à 5,6g/dl, un taux de réticulocytes à 93000/mm³ et la présence de schizocytes au frottis sanguin. Le test de coombs direct(TCD) était positif. Le bilan d'hémostase était normal avec un TP à 100%, l'urée était à 33 mmol/l et la créatinine à 242µmol/l /l. L'hémoculture a isolé un streptococcus pneumoniae (SP) de sérotype 14 de sensibilité diminuée à la pénicilline (CMI 0,38mg/l). La coproculture était négative. Le diagnostic de SHU compliquant un choc septique à pneumocoque a été retenu devant la triade biologique et le TCD positif. L'évolution s'est compliquée au 4^{ème} jour par la survenue de convulsions héli corporelle cédant aux

barbituriques. La ponction lombaire était normale. La tomodynamométrie cérébrale a montré des hypodensités bilatérales et symétriques périventriculaires, touchant les centres semi ovales post ischémiques. L'enfant a été ventilé pendant 18 jours et la radiographie de contrôle a montré un pneumatoçèle témoin du caractère nécrotique de l'infection respiratoire. La fonction rénale s'est normalisée au bout de 10 jours sans recours à la dialyse. Le nourrisson avait gardé des séquelles neurologiques à la sortie.

Observation 2

Une fillette âgée de 30 mois, non vaccinée contre le pneumocoque, a été hospitalisée en réanimation pour une détresse respiratoire grave. Elle a présenté 11 jours avant son hospitalisation, une fièvre avec des signes digestifs à type de douleur abdominales, vomissement et diarrhée. Elle a par la suite développé une dyspnée grave associée à un ictère franc et un saignement (épistaxis et méléna) motivant son transfert en réanimation. L'examen clinique a objectivé une pâleur cutanéomuqueuse, une polypnée à 46 cycles/min avec une diminution du murmure vésiculaire à gauche, une hépatomégalie, une pointe de rate, un purpura diffus pétéchial et des ecchymoses. La radiographie du thorax a montré une pleuro-pneumopathie gauche. La biologie a montré une anémie argégénérative, à 6,2g/dl, une thrombopénie à 23000/mm³, un TCD négatif, des LDH à 1630 UI/l, une haptoglobine basse à 0,15g/l (VN entre 0,3 et 2) avec la présence de schizocytes (4-5%) au frottis sanguin attestant du caractère hémolytique et mécanique de l'anémie. Le TP était normal et le bilan hépatique a révélé une cytolysé hépatique avec ASAT/ALAT à 255/56 UI/l, une hyperbilirubinémie à prédominance conjuguée (187/144 μ mol/l), une ferritinémie à 3300, une l'hypertrigycéridémie à 4,53mmol/l, une hyponatrémie à 126mmol/l, une insuffisance rénale d'allure fonctionnelle (urée sg à 32mmol/l et créatinine sg à 87 μ mol/l). La diurèse était conservée (2 ml/kg/h). L'enfant a été mis sous céfotaxime et fosfomycine et a bénéficié d'un drainage thoracique qui a ramené un liquide purulent avec 48.000 EB/mm dont 75 % de PNN et un taux de protéines à 37 g/l. Elle n'a pas été ventilée mécaniquement. La culture du liquide pleural a isolé un SP de sensibilité diminué à la pénicilline (CMI=0,25mg/l) et de sérotype 19F et l'antibiothérapie initiale à été ainsi modifiée en fonction de l'antibiogramme par l'ampicilline. La réhydratation et l'alimentation ont été conduites par voie parentérale devant les difficultés de la mise d'une voie d'abord périphérique et la persistance des pertes digestives par la diarrhée. La coproculture et l'hémoculture étaient négatives. L'évolution a été marquée par l'amélioration rapide de la fonction rénale avec une normalisation du chiffre de créatinine au bout de 24heures et du chiffre de l'urée au bout de 5 jours d'hospitalisation confortant ainsi le diagnostic d'insuffisance rénale fonctionnelle. L'enfant a nécessité trois transfusions de culots globulaires phénotypes non déplasmatisés devant l'hémolyse persistante. Un myélogramme a été pratiqué éliminant un syndrome d'activation macrophagique et attestant du caractère périphérique de l'anémie et de la thrombopénie. Le chiffre de plaquettes était normal au 9ième jour d'admission. Le

diagnostic de microangiopathie thrombotique probablement dans le cadre d'un PTT acquis, transitoire et secondaire à une infection invasive à pneumocoque a été retenu. L'évolution a été favorable au bout de 17 jours d'hospitalisation

Conclusion

Les IIP sont des pathologies graves qui peuvent se compliquer de MAT. Le diagnostic doit être évoqué devant l'association d'anémie hémolytique avec des schizocytes à une thrombopénie. La distinction entre SHU et PTT est parfois difficile dans notre pays où on manque de moyens biologiques de confirmation. Le meilleur moyen de prévention réside dans la vaccination antipneumococcique couvrant le plus de sérotypes responsables d'infections invasives.

Références

1. Niaudet P. Syndrome hémolytique et urémique chez l'enfant. *EMC Pédiatrie* 2004;1:379-85.
2. Constantinescu AR, Bitzan M, Weiss LS, et al. Non-enteropathic hemolytic uremic syndrome: causes and short-termcourse. *Am J Kidney Dis* 2004;43:976-82.
3. Coats MT, Murphy T, Paton JC. Exposure of Thomsen Friedenreich antigen in *Streptococcus pneumoniae* infection is dependent on pneumococcal neuraminidase A. *Microb Pathog.* 2011;50:343-9.
4. Harambat J, Lamireau D, Delmas Y, et al. Successful treatment with rituximab for acute refractory thrombotic thrombocytopenic purpura related to acquired ADAMTS13 deficiency: a pediatric report and literature review. *Pediatr Crit Care Med.* 2011;12:90-3

Sarcome epithélioïde proximal du cuir chevelu: à propos d'un cas.

*Daoud Nouha, Ayadi Mouna, El Benna Houda, Mezlini Amel
Service de carcinologie - Hôpital Salah Azaiez*

Le sarcome épithélioïde proximal (SEP) est une tumeur mésenchymateuse rare qui se développe au niveau des tissus mous profonds, en particulier le pelvis/périnée mais également la sphère gynécologique ainsi que la racine des membres [1]. Le SEP touche le plus souvent l'adulte jeune. Il est plus agressif que les sarcomes des parties molles (SPM) des membres. Le sarcome épithélioïde est de pronostic défavorable avec des taux élevés de récurrence locale, ganglionnaire et métastatique [2].

Du fait de ses caractéristiques cliniques et histologiques, son diagnostic est souvent confondu avec une lésion bénigne amenant à une prise en charge retardée.

Nous en rapportons une nouvelle observation chez une patiente de 69 ans dont le SEP touchait le cuir chevelu, localisation exceptionnelle pour ce type de tumeur.

Observation

Une patiente de 69 ans a consulté tardivement pour l'apparition depuis plus de 2 ans, d'une masse du cuir chevelu (fig1), qui a récemment augmenté de taille, devenant douloureuse et ulcérée, sans altération de l'état général. A l'examen clinique, la lésion, située en regard de l'os pariétal droit, était mesurée à 5cm de