

The pilot was declared unfit temporary. The evolution was marked by spontaneous remission without treatment after four months and by the occurrence of two recurrences of CSC a year apart. First recurrence lasted nine months and the second lasted seven months. After all, the pilot recovered normal visual function.

## Conclusion

The CSC is an idiopathic maculopathy. Symptoms include sudden blurred vision, functional macular syndrome. The disease usually regresses spontaneously within three to four months, however with a risk of recurrence. The most common initial approach to treatment is observation [1]. Recently, spironolactone, aldosterone antagonist is used in the treatment of the CSC [2]. The use of Glucocorticoids in any form (oral, intravenous, subcutaneous, epidural and intra-articular) was involved in the development or worsening of the CSC [3,4,5,6]. The link between the use of intranasal corticosteroids and CSC was also reported by several authors [7-9].

The CSC is a common disease in the flight [10]. The particular operational stress among military pilots especially in anxious nature promotes its development. CSC affects, to varying degrees, various parameters of pilot visual function. The resumption of flights should only be decided after the normalization of these parameters, the reapplication of the neurosensory retina and the disappearance of functional macular syndrome.

Place of nasal corticosteroids in the development of the CSC has some particularities in the flight. In fact, in current practice, aerospace ENT is frequently confronted with acute inflammatory condition type inflammatory rhinitis associated with tubal dyspermeability, causing possible otological barotrauma in the pilot. In these cases, the use of inhaled corticosteroids provides, due to their anti-inflammatory action, fast sinonasal and tubal decongestion by reducing significantly the catarrhal edema.

Although the contribution of nasal corticosteroids are efficient in aviation ENT therapy, the risk of eye complications such CSC motivate avoiding them among pilots at risk of developing this disease. It is advisable that pilots, undergoing steroid treatment in any form, be alerted to the risk of sudden visual impairment.

## References

1. Salehi M, Wenick AS, Law HA, Evans JR, Gehlbach P. Interventions for central serous chorioretinopathy: a network metaanalysis. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2015, Issue 12. Art. No.: CD011841. DOI: 10.1002/14651858.CD011841.pub2.
2. Evaluation de la Spironolactone dans le traitement des chorioretinites séreuses centrales non résolutes à trois mois. Essai clinique 2016. Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé (Saint-Denis)
3. Jin-Liang L, Shu-Lye a. Can Long-Term Corticosteroids Lead to Blindness? A Case Series of Central Serous Chorioretinopathy Induced by Corticosteroids. *Ann Acad Med Singapore* 2006; 35: 496-9.
4. Carvalho-Recchia Ca, Yanuzzi La, Negro S, Spaide Rf, Freund Kb, Rodriguez-Coleman H. Corticosteroids and Central Serous Chorioretinopathy. *Ophthalmology* 2002; 109: 1834-7.
5. Bevis T, Ratnakaram R, Smith Mf, Bhatti Mt. Visual Loss Due to Central Serous

Chorioretinopathy During Corticosteroid Treatment for Giant Cell Arteritis. *Clin Experiment Ophthalmol* 2005; 33: 437-9.

6. Levy J, Marcus M, Belfair N, Klemperer I, Lifshitz T. Central Serous Chorioretinopathy in Patients Receiving Systemic Corticosteroid Therapy. *Can J Ophthalmol* 2005; 40: 217-21.
7. Gunjan Prakash, Jain Shephali, Nath Tirupati, Pandey D Ji. Recurrent Central Serous Chorioretinopathy with Dexamethasone Eye Drop Used Nasally for Rhinitis. *Middle East Afr J Ophthalmol* 2013; 20(4): 363-365.
8. Haimovici R, Gragoudas Es, Duker Js, Sjaarda Rn, Elliott D. Central Serous Chorioretinopathy Associated with Inhaled or Intranasal Corticosteroids. *Ophthalmology* 1997; 104: 1653-60.
9. Kleinberg Aj, Patel C, Lierberman Rm, Malnik Bd. Bilateral Central Serous Chorioretinopathy Caused by Intranasal Corticosteroids: A Case Report and Review of the Literature. *Laryngoscope* 2011; 121: 2034-7.
10. Corb  C, Leball B. Appareil Visuel Et Aviation. *Encycl M d Chir (elsevier, Paris), Ophtalmologie*, 21-810-a-05, 1996, 8p.

## Un cas de Trisomie 9 Compl te avec association ph notypique inhabituelle Complete Trisomy 9 with unusual phenotypic associations

Sana Ben Slama<sup>1</sup>, Ines Ouertani<sup>2</sup>, Kaouther Dimassi<sup>3</sup>,  
Dhouha Bacha<sup>1</sup>, Ahlem Lahmar<sup>1</sup>, Sabeh Mzabi<sup>1</sup>

<sup>1</sup>-Service d'Anatomie Pathologique, CHU M. Slim La Marsa. / Universit  de Tunis El Manar, Facult  de M decine de Tunis

<sup>2</sup>-Service des Maladies Cong nitales et H r ditaires CHU Charles Nicolle, Tunis / Universit  de Tunis El Manar, Facult  de M decine de Tunis

<sup>3</sup>-Service de Gyn cologie Obst trique, CHU M. Slim La Marsa. / Universit  de Tunis El Manar, Facult  de M decine de Tunis

La trisomie 9 compl te et homog ne est une anomalie chromosomique rare (moins de 50 cas d crits) (1). Elle conduit dans pr s de 80% des cas   un arr t spont n  de la grossesse ne d passant pas les 22-24 SA et dans moins de 20% des cas   un d c s quelques heures apr s la naissance (2). Elle est   l'origine d'un syndrome malformatif associant une dysmorphie faciale, des malformations du syst me nerveux central, des anomalies cardiaques, de l'appareil g nito-urinaire et des malformations ost o-articulaires (1-3). Nous pr sentons, un cas d'un f etus porteur d'un syndrome polymalformatif d couvert   l' chographie pr natale.

## Observation

Il s'agit d'une patiente  g e de 41 ans, aux ant c dents d'une premi re grossesse arr t e (au premier trimestre) et d'une deuxi me men e   terme (enfant vivant en bonne sant ). La grossesse actuelle  tait mal suivie (mesure de la clart  nucale et  tude des marqueurs s riques maternels non r alis es). La premi re

échographie obstétricale a été faite à 16 semaines d'aménorrhée (SA) et a montré une hydrocéphalie majeure bilatérale, une angulation rachidienne et une pyélectasie bilatérale. Une amniocentèse était réalisée. Une interruption médicale de la grossesse était pratiquée à 20 SA.

Description Foetopathologique : Le fœtus de sexe féminin présentait un retard de croissance avec des mensurations correspondant à un âge anatomique de 15 SA. La radiographie du squelette montrait l'absence de fermeture des arcs vertébraux postérieurs. L'examen externe notait une dysmorphie faciale, des anomalies des membres et du système nerveux central (Figure1). L'examen de l'encéphale révélait une hydrocéphalie quadrivericulaire avec absence du corps calleux et agénésie vermienn. L'examen histologique montrait la présence de kystes rénaux corticaux. Le placenta était hypotrophe avec des signes en faveur d'une aberration chromosomique. Le cordon présentait une artère ombilicale unique.



**Figure 1:** Examen foetopathologique externe.

1A : Dysmorphie faciale : hypertélorisme, ensellure nasale élargie, nez bulbeux, lèvres épaisses. 1B : Face de profil : rétrognathisme, oreilles bas implantées et mal ourlées. 1C : Camptodactylie et clinodactylie bilatérales. 1D : pieds en pinet. 1E : rachischisis dorso-lombo-sacrée avec cyphose.

L'étude du caryotype fœtal sur liquide amniotique a retrouvé la formule chromosomique 47,XX,+9 (Figure 2). Le diagnostic retenu était celui d'une Trisomie 9 complète et homogène.



**Figure 2:** Caryotype fœtal sur liquide amniotique: 47,XX,+9 dans toutes les métaphases analysées.

### Conclusion

Les cas de trisomie 9 en mosaïque sont plus fréquents (200 cas décrits) et peuvent être viables quelques années mais avec un retard mental. Les malformations congénitales retrouvées touchent plusieurs organes à des degrés de sévérité variables selon le pourcentage de la mosaïque (3,4). Un syndrome dysmorphique facial est présent dans 60-100% des cas. Il comprend une microphthalmie avec un hypertélorisme, un nez bulbeux, un philtrum long, une fente labio-palatine, des lèvres charnues, une micrognathie et des oreilles bas implantées mal ourlées. Les malformations du système nerveux central sont retrouvées dans 50-65% des cas (ventriculomégalie, Dandy-Walker, agénésie vermienn). Des anomalies cardiaques et génito-urinaires sont présentes dans 60-75% des cas. Par ailleurs, des malformations ostéo-articulaires sont fréquentes (comme celles décrites dans notre cas) (2,5). Le retard de croissance, la présence d'une hernie diaphragmatique, d'une ascite, d'un hygroma kystique et d'une artère ombilicale unique, ont été également rapportés (1).

La trisomie 9 complète et homogène est rare, souvent non évoquée sur l'échographie. Elle aboutit à un phénotype complexe et inhabituel touchant tous les organes de pronostic sévère. Le diagnostic prénatal est important à établir afin de prodiguer le conseil génétique adéquat.

### Références

- 1- Tonni G, Grisolia G. Ultrasound diagnosis of central nervous system abnormalities (bifid choroid plexus, ventriculomegaly, Dandy-Walker malformation) associated with multicystic dysplastic kidney disease in a trisomy 9 fetus: case report with literature review. *J Clin Ultrasound* 2013;41:441-7.
- 2- Yeo L, Waldron R, Lashley S, MD, Day-Salvatore D, Vintzileos AM. Prenatal Sonographic Findings Associated With Nonmosaic Trisomy 9 and Literature Review. *J Ultrasound Med* 2003;22:425-30.
- 3- Tonni G, Lituanina M, Chitayat D et al. Complete trisomy 9 with unusual phenotypic associations: Dandy-Walker malformation, cleft lip and cleft palate, cardiovascular abnormalities. *Taiwan J Obstet Gynecol* 2014;53:592-7.
- 4- Miryounesi M, Dianatpour M, Shadmani Z, Ghafouri-Fard S. Report of a Case with Trisomy 9 Mosaicism. *Iran J Med Sci* 2016;41:249-52.
- 5- Schwendemann WD, Contag SA, Wax JR et al. Sonographic findings in trisomy 9. *J Ultrasound Med* 2009;28:39-42.