

Dystonie généralisée: mode de révélation rare de la maladie de Moyamoya

“Generalized Dystonia: Unusual mode of revelation of Moyamoya Disease”

Fatma Laatar, Imen Kacem, Amira Nasri, Mouna Ben Djebara, Amina Gargouri, Riadh Gouider, Service de Neurologie CHU Razi /Faculté de médecine de Tunis

La maladie de Moyamoya est un syndrome angiographique désignant une sténose ou une occlusion, unilatérale ou bilatérale de la terminaison intracrânienne de l'artère carotide interne ou de l'origine des artères sylviennes et cérébrales antérieures, avec développement d'un réseau de suppléance dit « moyamoya » [1]. Initialement rapportée en 1957 au Japon par Takauchi et Shinizu, ce n'est qu'en 1969 qu'elle a été clairement décrite par Suzuki et Takaku [2]. Les mouvements anormaux et notamment la dystonie sont rarement retrouvés dans ce contexte [3].

Objectif

Nous rapportons un cas original de dystonie généralisée chez une femme de 46 ans révélatrice d'une maladie de Moyamoya.

Observation

Patiente M.B âgée de 46 ans, tunisienne, issue d'un mariage non consanguin, aux antécédents familiaux d'accidents vasculaires cérébraux à répétition chez la mère et aux antécédents personnels d'hypertension artérielle, de dyslipidémie et de diabète, présente depuis 3 ans une attitude anormale du tronc qui s'aggrave à la marche avec des accès d'aggravation paroxystique de 2 à 4 semaines précipitée par le stress et les émotions. L'interrogatoire ne révèle pas la notion de prise antérieure de neuroleptiques ni d'exposition aux toxiques. L'examen neurologique trouve une dystonie du tronc avec une rétropulsion et bascule du bassin en avant accentuée à la marche, un torticolis gauche, une dystonie du membre supérieur et inférieur droits et une dystonie de la langue. Le bilan biologique, notamment le bilan phosphocalcique, cuprique, immunologique, le dosage des anticorps onconeuraux et la recherche d'acanthocytes dans le sang, était normal. L'EEG était sans anomalie. L'IRM cérébrale a montré plusieurs hypersignaux T2 et FLAIR de la substance blanche sous-corticale, et profonde (figure 1). L'angio-MR a trouvé une sténose bilatérale des siphons carotidiens avec une mauvaise opacification des artères cérébrales antérieures et moyennes et un réseau artériel de suppléance. Cet aspect était compatible avec une maladie de Moyamoya (figure 2). Des investigations complémentaires sont réalisées à la recherche d'affections susceptibles d'être à l'origine d'une maladie de Moyamoya secondaire. L'échographie-doppler des

troncs supra-aortiques a montré une discrète infiltration athéromateuse sans retentissement hémodynamique. L'échocardiographie cardiaque était normale. La recherche d'une vascularite notamment secondaire à une infection ou dans le cadre d'une maladie de système (sérologies VIH, Hépatite B et C, syphilitique et un bilan immunologique) et la recherche d'une drépanocytose se sont révélées négatives. Au terme de ce bilan, le diagnostic de dystonie généralisée secondaire à une maladie de Moyamoya primitive a été retenu. L'indication d'une anastomose de l'artère temporale superficielle et de l'artère cérébrale moyenne a été récusée. La patiente a été mise sous lévodopa sans amélioration, puis sous un traitement anticholinergique avec une amélioration partielle des signes cliniques.

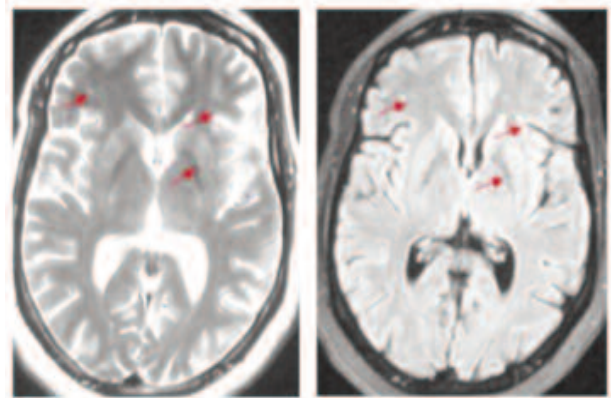


Figure 1: IRM cérébrale en coupe axiale pondérée en T2 et FLAIR montrant des hypersignaux de la substance blanche sous corticale et profonde

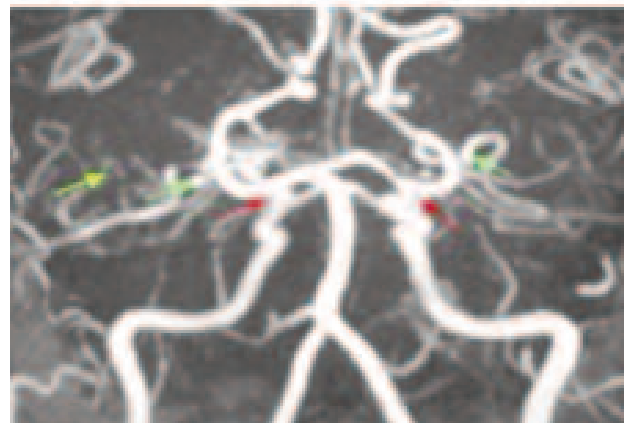


Figure 2 : Angio-MR cérébrale montrant une sténose des siphons carotidiens (flèches rouges), une mauvaise opacification des artères cérébrales antérieures et moyennes (flèches vertes) et un réseau de suppléance (flèche jaune)

Conclusion

Nous présentons un cas exceptionnel de dystonie généralisée ayant révélé un syndrome de Moyamoya primitif à l'âge adulte sans autres signes associés. L'association fortuite entre une dystonie primaire et une maladie de Moyamoya reste possible.

Notre observation met en exergue la nécessité de l'angio-MR dans le cadre du bilan étiologique d'une dystonie, à fortiori s'il existe des signes d'atypies.

Références

- 1- Ancelet C, Boulouis G, Blauwblomme T et al. Imagerie du Moya-Moya. Rev Neurol 2015;171:45-57.
- 2- Echaniz-Laguna A, Degos B, Fleury MC, Beaujeux R, Tranchant C. Maladie de Moyamoya primitive. Rev Neurol 2002;158:11:1129-31.
- 3-Chung SJ, Lee HS, Yoo HS et al. A Case of isolated middle cerebral artery stenosis with hemichorea and Moyamoya pattern collateralization. J mov disord 2013; 6:13-6.

Incarcération de la verge dans un anneau métallique chez un schizophrénique. Traitement et évolution : à propos d'un cas.

Penile constriction with metallic ring in schizophrenic men. Treatment and Evolution: case report
Titre: Incarcération de la verge dans un anneau métallique chez un schizophrénique.

Mahmoud Benatta

CHU Sidi Bel Abes / Djilali Lyabes Sidi Bel Abes Algeria

The first Case report of penile strangulation was published since the late 18th century (1). The method of desincarceration depends on disponibility, severity of incarceration and penile edema, Penile skin, cavernous corporea, and uretra can be damaged by the constriction and ischemia. The solution to prevent complications and salvage the penis is to quickly relieve the constriction. Observation We report the case of a 44 year old man known schizophrenic who presented to the emergency with acute retention of urine (fig 1) for 3 days with a large distended bladder and penis swollen and cyanotic and necrotic area following strangulation by a metal ring at the base of the penis cannot be reduced manually. A supra pubic catheterization was performed due to the impossibility to perform urethral catheterization, as well as reduced congestion by catheterization of the corpora cavernous. The metal ring has been cut by an electric saw; we realized a cooling of the operative field with saline (fig 2). Immediate evolution was marked by a refill of the penis, resorption of edema and loss of skin substance. Three months later a skin plasty was performed with satisfactory results (fig 3)



Figure 1 : Acute retention of urine with penile constriction by metallic ring



Figure 2: Metal ring cut by an electric saw



Figure 3 : Evolution three month after skin plasty.

Discussion

The use of various objects for penile constriction for erotic gratification has been reported since 18 th century. Constriction with inextensible ring is associated with a lot of complications as acute urinary retention, skin necrosis and urethral injuries. The mainstay of treatment in

emergency is to realize the urinary diversion .In this case, urinary diversion was achieved with a supra -pubic catheter .The second step is the constriction removal which is a priority for re vascularise the penis and limited ischemia .Ponction Aspiration of glans can be used to minimize the blood stockage and the oedema .Decisions as to which method or tool to use should be made quickly and be based on resources that are readily available in the hospital (2,3).Thus, penile gangrene or urethral scarring due to prolonged ischemia, as well as a necessity for penile amputation, can be prevented. Another injury to skin, cavernous corpora and urethra by the rotating blade are prevented with perfusion of cold physiological serum In our case Loss of substance were Important and necessitate large decapage of necrosis tissues and self skin plasty.

Conclusion

Penile incarceration by metallic ring is a very rare emergency Schizophrenic men seem to be the most concerned by this circumstance ; Ischemia can lead to rapid necrosis of skin, cavernous corpora and urethra The first challenge is to cut the ring without provoking another lesions The second goal is to repair the lesions due to ischemia In our case we were face to urinary retention managed by cystostomy The ring was cut by artisanal electric saw Skin lesions were the most important and were managed succefully by skin plasty

References:

- 1- Sangeeta L , Nitin N. P,Sandra R. S. Penile Incarceration Secondary To An S-Shaped Lead Pipe:Removal With Dremel Moto-Tool. The Journal Of Emergency Medicine. 2012;42(6):659-661.
- 2 - Detweiler MB. Penile incarceration with metal objects: a review of procedure choice based on trauma grade. Scand J Urol Nephrol 2001;35:212 –7.
3. Santucci RA, Deng D, Carney J. Removal of metal penile foreign body with a widely available emergency -medical -services -provided air -driven grinder. Urology 2004;63:1183 – 4.

Hémopéritoine secondaire à une plaie de l'artère cystique: complication rare et grave de la ponction biopsie hépatique

Hemoperitoneum secondary to injury of cystic artery: rare and serious complication of liver biopsy

Yosra Said¹, Asma Mensi², Sana Khedher³, Kaouther El Jeri¹, Sami Daldoul³, Najla Meni³, Radhouane Debbeche¹

1.Service de Gastroentérologie et d'hépatologie -Hopital Charles Nicolle -Tunis Tunisie

2.Service de Chirurgie générale A21 -Hopital Charles Nicolle -Tunis Tunisie.

3.Service de Radiologie -Hopital Charles Nicolle -Tunis Tunisie

Faculté de médecine de Tunis.Université Tunis El Manar

Introduction

La ponction biopsie hépatique (PBH) est un examen essentiel dans le diagnostic et l'évaluation pré thérapeutique de multiples hépatopathies [1]. Les complications graves de la PBH transpariétale sont rares (<1% des cas) et sont dominées par les saignements qui peuvent être secondaires soit à une lacération de la surface du foie , soit à une lésion vasculaire veineuse ou artérielle.

Les complications hémorragiques sévères de la PBH définies par la présence d'un hémopéritoine et d'une instabilité hémodynamique compliquent 1 /2500 à 1/10000 PBH et leur incidence ne semble pas être modifiée au cours des dernières décades [2 ,3]. Elles sont habituellement secondaires à une plaie artérielle et sont souvent diagnostiquées dans les 2 à 4 heures après la PBH même si des saignements plus tardifs diagnostiqués jusqu'à une semaine après la biopsie ont été notés [2].

Ces hémorragies sévères imposent l'hospitalisation, le recours aux transfusions voire à une embolisation radiologique ou à un traitement chirurgical et peuvent aboutir au décès [2,3].

Une augmentation des complications hémorragiques de la PBH a été rapportée au cours de l'insuffisance rénale chronique suite à une altération de la fonction plaquettaire et un allongement du temps de saignement [4].

Observation

Un patient âgé de 44 ans, aux antécédents d'insuffisance rénale chronique terminale au stade d'hémodialyse depuis 10 ans compliquant une néphropathie glomérulaire hypertensive est hospitalisé pour PBH, indiquée dans le cadre du bilan pré thérapeutique d'une hépatite chronique virale C de génotype 1b découverte au cours du bilan pré greffe rénale. Avant la réalisation de la PBH, L'échographie abdominale était normale en dehors des reins de néphropathie chronique. A la biologie, le bilan d'hémostase était normal (plaquettes à 145000 /mm³, TP à 89%, un temps de saignement à deux minutes), le taux d'hémoglobine à 12.5g/dl et le bilan hépatique ne montrait pas d'anomalies. La PBH était réalisée à jeun sans assistance échographique par une aiguille aspirative (Hépafix®) et été précédée 24 heures auparavant par une séance d'hémodialyse avec héparinothérapie. Immédiatement après la PBH, des douleurs intenses de l'hypochondre droit étaient signalées par le malade. Une échographie abdominale réalisée en urgence ne mettait pas en évidence d'anomalies et la radiographie du thorax était normale. Le patient était mis sous antalgiques et gardé en surveillance pendant 24 heures avant d'être mis sortant. Il était réhospitalisé 48 heures après devant la majoration des douleurs de l'hypochondre droit et l'installation de vomissements. A l'examen, il était apyrétique, il existait un

ictère cutanéomuqueux, une sensibilité de l'hypochondre droit, une tachycardie à 130 bpm et une hypotension à 80 /50 mmHg. Le toucher rectal ne ramenait pas de méléna. On notait à la biologie une déglobulisation (Hb à 9.6g/dl), une hyperleucocytose à 27000 /mm³, une cytolyse à 2fois la limite supérieure de la normale (N), une cholestase à 15 N, une hyperbilirubinémie à 62 Umol/l à prédominance conjuguée. Le patient a été rapidement stabilisé après transfusion et a été mis sous antibiothérapie à large spectre. La tomодensitométrie abdominale faite en urgence mettait en évidence un hémopéritoine de moyenne abondance, une vésicule biliaire distendue et une voie biliaire principale dilatée aux contenus spontanément hyperdenses ce qui était compatible avec une hémobilie. L'évolution ultérieure a été marquée par la persistance des douleurs abdominales et la chute progressive du taux d'hémoglobine qui atteignait 7.4g/dl au 5^{ème} jour d'hospitalisation nécessitant la transfusion. Un scanner de contrôle montrait en plus de l'hémopéritoine et de l'hémobilie, une extravasation du produit de contraste au niveau de la paroi antérieure de la vésicule compatible avec une plaie de l'artère cystique (**Fig1**) ainsi qu'un volumineux hématome inter hépatorénal de 12x 9.5 cm .

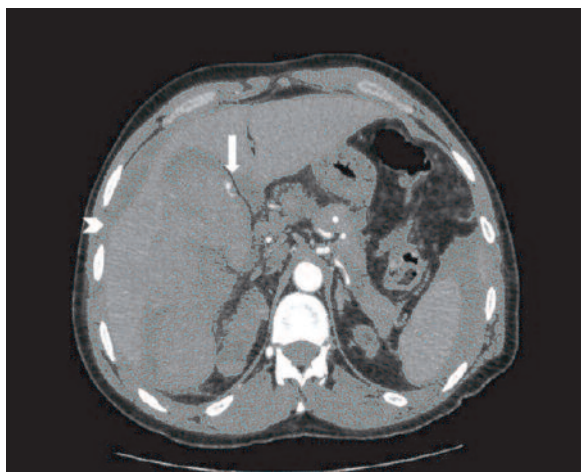


Figure 1 : Coupe axiale TDM après injection de produit de contraste montrant l'hémopéritoine (tête de flèche), une vésicule biliaire distendue avec une extravasation du produit de contraste au niveau de sa paroi antérieure (flèche) en rapport avec une plaie de l'artère cystique.

Une embolisation du tronc coeliaque par artériographie a été alors décidée mais n'était pas réalisable du fait d'une sténose complète à l'origine du tronc cœliaque. L'évolution ultérieure a été finalement favorable moyennant des transfusions. La tomодensitométrie de contrôle réalisée au 15^{ème} jour d'hospitalisation ne retrouvait pas de stigmates de saignement actif autorisant la sortie du patient au 23^{ème} jour.

Le résultat de l'examen anatomo-pathologique du foie concluait à une hépatite chronique A2F2, un traitement

par interféron pégylé était débuté.

Conclusion

Les complications hémorragiques graves de la PBH percutanée sont rares et sont habituellement d'origine artérielle. De ce fait, elles ne peuvent pas être prévenues par une assistance échographique qui ne permet pas de voir les petites artères. Vu leur rareté, il n'existe pas de consensus quant à leur prise en charge.

Les insuffisants rénaux et les dialysés sont à haut risque de complications hémorragiques. Une bonne dialyse évitant autant que possible l'héparinothérapie serait à proposer avant toute PBH chez un patient hémodialysé.

Références

1. Rockey DC, Caldwell SH, Goodman ZD, Nelson RC, Smith AD; American Association for the Study of Liver Diseases. Liver biopsy. *Hepatology* 2009; 49:1017-44.
2. Huang JF, Hsieh MY, Dai CY, Hou NJ, Lee LP, Lin ZY, et al. The incidence and risks of liver biopsy in non-cirrhotic patients: An evaluation of 3806 biopsies. *Gut* 2007; 56:736-37.
3. Takyar V, Etzion O, Heller T, Kleiner DE, Rotman Y, Ghany MG, et al. Complications of percutaneous liver biopsy with Katskin needles: a 36-year single-centre experience. *Aliment Pharmacol Ther*. 2017;45:744-53.
4. Ozdogan M, Ozgur O, Boyacioglu S et al. Percutaneous liver biopsy complications in patients with chronic renal failure. *Nephron* 1996; 74: 442-3.