



Revue Maghrébine de

Pédiatrie

المجلة المغربية لطب الأطفال

Numéro 17 | Revue Trimestrielle | Janvier / Mars 2020

- **Mise au point**
La crise fébrile chez l'enfant
- **Articles originaux**
- **Faits cliniques**
- **Cas du jour :**
Cyanose récidivante chez un nourrisson de 4 mois :
Quel diagnostic ?



Revue Maghrébine de
Pédiatrie
المجلة المغاربية لطب الأطفال

Directeur de la rédaction

Dr. Mohamed Douagi

Rédacteurs en chef

Dr Sonia Mazigh Mrad, Dr Jihene Bouguila

Comité de rédaction

Dr Souha Gannouni, Dr Khadija Boussetta,
Dr Nadia Siala, Dr Lamia Sfaihi,
Dr Sonia Nouri, Dr Ons Azzabi,
Dr Faten Fdhila, Dr Amel Ben Chehida,
Dr Chokri Chouchane, Dr Monia Ouederni

Secrétariat de la rédaction

Mme Nejia Chamekh, Hôpital
d'enfants, 1007 Tunis Jabbari, Tunisie
e-mail : cnejia.pers@gmail.com
Tél. : +216 71 563 180, Fax : + 216 71 563 626

Site de la STP

www.stpediatrie.com

Périodicité de la revue

Trimestrielle

Conception et réalisation

OREA

Impression

SIMPACT

Mise au point

La crise fébrile chez l'enfant.....	1
<i>Haddad. S</i>	

Articles originaux

Pituitary stalk interruption syndrome : Report of 8 pediatric cases.....	7
<i>Kebaili. R, Brahem. D, Soyah. N, Tej. A, Majdoub. S, Zaghouani. H, Gaddas. M, Ghorbel. S, Kahloul. N, Tilouche. S, Bouguila. J, Boughamouira. L</i>	
Les vascularites rétiniennes chez l'enfant : Quels diagnostics ?.....	11
<i>Saadouli. D, Ben Mansour. K, El Afrit. MA, Mazigh. S, Yahyaoui. S, Boukthir. S</i>	
Les uvéites chez l'enfant : à propos de 38 cas.....	16
<i>Saadouli. D, Ben Mansour. K, Masmoudi. M, Ben Ammar. A, El Afrit. MA, Mazigh. S, Yahyaoui. S, Boukthir. S</i>	
The pediatrician and Defensive medicine : Results of a survey conducted in university hospitals in central and south eastern Tunisia.....	22
<i>Thabti. R, Nouri Merchaoui. S, Tilouche. S, Mghirbi. O, Bellalah. M, Ben Ayed. D, Ghaith. A, Bouguila. J, Boughammouira. L, Methlouthi. J, Mahdhaoui. N</i>	

Faits cliniques

Ebstein's anomaly revealed by hydrops fetalis : a case report.....	28
<i>Bellalah. M, Methlouthi. J, Bouabdallah. O, Mghirbi. O, Braham. D, Barka. M, Ghaith. A, Bouhlel. I, Masmoudi. A, Ben Jamaa. N, Nouri. S, Mahdhaoui. N</i>	
La lipomatose neurale du nerf médian chez l'enfant et l'adulte jeune : A propos de deux cas.....	32
<i>Boutrif. M, Khalifa. MA, Mouelhi. T, Kebaili. R, Mahdhi. N</i>	
Revivissence précoce du plasmodium vivax : à propos d'un cas.....	38
<i>Labbaoui. R, Brini. N, Khammeri. S, Balhoudi. N, Chabouni. Y, Mejaouel. H</i>	
Traitement conservateur des Kystes de l'ovaire de diagnostic anténatal.....	41
<i>Kaabia. O, Mathlouthi. J, Zgaya. R, Mbarkhi. D, Mghirbi. O, Ben Ayed. D, Bellalah. M, Barka. M, Nouri. A, Nouri. S, Bibi. M, Mahdhaoui. N, Khairi. H</i>	
Anévrysme mycotique aortique compliquant une endocardite infectieuse chez l'enfant.....	46
<i>Borgi. A, Kebaier. S, Hajji. A, Ayari. A, Louati. A, Hakim. K, Menif. Kh, Kayati. A, Bouziri. A, Ben Jaballah. N</i>	
Intrauterine rupture of sacrococcygeal teratoma : a case report.....	49
<i>Ksia. A, Ben Saad. M, Hadhri. R, Ben fredj. M, Sfar. S, Ben Youssef. S, kechiche. N, Mosbahi. S, Belhassen. S, Laamiri. R, Sahnoun. L, Mekki. M, Belghith. M, Zakhama. A, Nouri. A</i>	

Lu pour vous

Benefit of Anakinra in Treating Pediatric Secondary Hemophagocytic Lymphohistiocytosis.....	53
<i>Guedri. R, Fitouri. Z, Ben Becher. S</i>	

Cas du jour

Cyanose récidivante chez un nourrisson de 4 mois : Quel diagnostic ?.....	55
<i>Brahem. D, Kechiche. N, Yengui. H, Hadhri. R, Makhoulf. D, Mejaouel. H, Nouri. A</i>	



La crise fébrile chez l'enfant

Haddad. S

Université Tunis El Manar , service de médecine infantile A, hôpital d'enfants Béchir Hamza Tunis

RÉSUMÉ

Les crises fébriles (CF) surviennent chez environ 2 à 5% des enfants de 6 mois à 5 ans dont la plupart surviennent entre 12 mois et 18 mois. Elles peuvent être simples ou complexes: Les CF simples durent moins de 10 minutes, n'ont pas de caractéristiques focales et ne récidivent pas dans les 24 heures. Les CF complexes durent plus de 10 min en continu ou avec des pauses, ont des caractéristiques focales, ou réapparaissent dans les 24 heures. La plupart (>90%) des CF sont simples survenant à l'occasion d'infections bactériennes ou virales. Elles apparaissent parfois après certaines vaccinations comme le vaccin anticoquelucheux et le ROR (rougeole-oreillons-rubéole). Les CF se produisent souvent lors d'une augmentation brutale de la température centrale et la plupart se développent dans les 24 heures suivant le début de la fièvre. En règle générale, les crises sont généralisées; la plupart sont cloniques, mais certaines se manifestent sous la forme d'une atonie ou d'une hypertonie. Les facteurs génétiques et familiaux augmentent la susceptibilité aux CF. Les recommandations ont évolué aux cours des dernières années, toutefois, certaines conduites restent non consensuelles.

ABSTRACT

Febrile seizures (FS) occur in about 2 to 5% of children between 6 months to 5 years of age, most of which occur between 12 and 18 months. They can be simple or complex: Simple FS last less than 10 minutes, have no focal characteristics and do not recur within 24 hours. Complex FS last more than 10 min continuously or with pauses, have focal characteristics, or recur within 24 hours. Most (> 90%) of FS are simple occurring during bacterial or viral infections. They sometimes appear after certain vaccinations such as pertussis vaccine and MMR (measles-mumps-rubella). FS often occurs with a sharp rise in core temperature, and most develop within 24 hours of the onset of fever. As a rule, the seizures are generalized; most are clonic, but some manifest as atony or hypertonia. Genetic and familial factors increase susceptibility to FS. Recommendations have evolved in recent years, however, some conduct remains non-consensual.

1. INTRODUCTION

Les crises fébriles (CF) représentent la cause la plus fréquente des convulsions occasionnelles chez l'enfant de moins de 5 ans avec un pic de fréquence vers l'âge de 18 mois [1]. Elles sont définies selon la Ligue internationale contre l'épilepsie (ILAE, 1993) par une convulsion survenant dans l'enfance, généralement entre 6 mois et 5 ans, dans un contexte d'affection fébrile, en dehors de toute infection du système nerveux central, sans antécédent de crise non fébrile depuis la période néonatale ou d'épilepsie [2]. Les CF sont habituellement divisées en CF simples ou compliquées (complexes) selon certains critères (focale, prolongée ou répétée sur 24h). Les CF simples sont les plus fréquentes (60 à 70%). Elles sont généralisées (bilatérales et symétriques), toniques ou tonico-cloniques, d'une durée inférieure à 10 minutes, de résolution spontanément favorable sans déficit postcritique, ne survenant qu'une seule fois lors du même épisode fébrile. Tous ces critères doivent être présents pour parler de CF simple [1]. Les CF complexes se définissent par l'un des critères suivants : la localisation focale des crises, la durée des crises supérieure à 10 minutes, la présence d'un déficit postcritique et la récurrence dans les 24h [1,3]. La prise en charge des CF est variable selon les équipes et elle est peu codifiée surtout pour les CF compliquées.

2. EPIDÉMIOLOGIE

La fréquence des CF est importante mais très variable d'une étude à l'autre, de 2 à 5% de la population générale [4]. Ces variations sont fonction de la méthodologie de l'étude et les définitions utilisées. D'après l'étude du national collaborative périnatal project réalisée par Nelson KB et al, qui ont suivi de manière prospective 54 000 enfants de la naissance à 7 ans, la prévalence des CF serait de 3,7% à l'âge de 7 ans [5]. En Grande-Bretagne, Verity et al ont trouvé une incidence cumulative de 2,3% à 5 ans dans une cohorte de 13 135 enfants [6]. Les CF sont plus fréquentes chez les garçons que chez les filles avec un sex-ratio de 1,2 à 1,4. Les filles sont cependant plus à risque de faire des convulsions compliquées [3]. L'âge de survenue se situe le plus souvent entre 6 mois et 3 ans, avec un pic à 18 mois. Seulement 6 à 15% des convulsions surviennent après 4 ans. Leur apparition après 6 ans est inhabituelle et exceptionnelle [7].

3. PHYSIOPATHOLOGIE

Les mécanismes physiopathologiques des CF restent mal connus. Leurs apparitions semblent résulter de la sommation de différents facteurs : Une prédisposition génétique, l'inflammation, une modification de la température corporelle et un cerveau immature [8]. Le rôle des facteurs génétiques dans la survenue des CF a été évoqué du fait de la différence d'incidence selon les zones géographiques et de l'existence d'une prédisposition familiale [3,7,8]. L'incidence est de 2 à 5 % dans les populations caucasiennes, tandis qu'elle est de 9% au Japon [8]. Les antécédents familiaux de CF existent chez 25 à 40% des enfants. Le risque de survenue d'une CF est multiplié par 2 pour un enfant dont les deux parents ont fait des CF dans l'enfance. Les modes de transmission polygénique et autosomique dominant sont ceux les plus évoqués actuellement. Les études de grandes familles ont permis la mise en évidence d'un lien génétique avec un nombre important de loci, porteurs de gènes codant, notamment pour des sous-unités du canal sodium voltage dépendant [7]. L'augmentation de la température modifie un certain nombre de processus physiologiques au niveau cérébral pouvant participer aux mécanismes conduisant aux CF. Ainsi, au niveau neuronal, l'hyperthermie modifie un certain nombre de phénomènes électrophysiologiques comme la cinétique de fonctionnement des canaux ioniques, la morphologie des potentiels d'action et la transmission synaptique [8]. La fièvre survient à la suite d'une réaction inflammatoire induite en général par un agent pathogène. Ce sont les agents pyrogènes provenant des microorganismes qui initient la réaction inflammatoire. Il s'ensuit une sécrétion de cytokines impliquées, à la fois dans la réaction inflammatoire et dans son rôle pro-épileptogène [8,9]. Les infections causales sont le plus souvent virales. L'âge de survenu entre six mois et surtout le pic à 18 mois suggèrent un rôle de l'immaturité cérébrale dans les CF.

4. DIAGNOSTIC

Le diagnostic des CF est essentiellement clinique. Une anamnèse, un examen pédiatrique et neurologique soigneux sont essentiels pour le diagnostic et l'évaluation initiale de la CF. L'interrogatoire et l'examen clinique vont permettre de distinguer une CF simple d'une CF complexe dont les prises en charge sont différentes. Le diagnostic de CF implique la fièvre, généralement supérieure à 38°C, au moment ou au décours de la crise. La CF s'accompagne d'une perte de connaissance authentifiée par la révulsion oculaire. Devant un enfant fébrile qui a convulsé, l'examen clinique est essentiel. Quand la cause de la fièvre est identifiée et que l'enfant ne présente pas de troubles de la conscience, il n'est généralement pas nécessaire de réaliser des examens complémentaires. La première préoccupation est d'écarter la possibilité d'une méningite, d'une encéphalite et de toute autre affection du système nerveux central. Le clinicien pourra s'aider de la ponction lombaire, de l'électroencéphalogramme et de l'imagerie cérébrale afin d'établir son diagnostic.

4.1. Ponction lombaire

Dans une revue de la littérature [10], l'étude de 718 cas de première CF complexe (observations sur la période 1995 à 2008) : la prévalence globale de méningite bactérienne (MB) était égale à 0,6% (IC95% : 0,2–1,5). La crainte de la MB, qui peut se présenter sous la forme d'une CF [10,11], avait conduit l'American Academy of Pediatrics (AAP) à recommander, en 1996, de considérer la PL devant une première CF simple chez un nourrisson de moins de 12 mois [12]. La diminution de l'incidence des *S. pneumoniae* a amené l'AAP à réviser ses recommandations en 2011. Elle recommande la réalisation d'une PL chez tout enfant présentant une CF et des symptômes cliniques de méningite. L'AAP identifie par ailleurs deux situations dans lesquelles la PL est optionnelle : le nourrisson âgé de 6 à 12 mois non immunisé contre Hib ou *S. pneumoniae* (ou incomplètement) ou pour lequel le statut vaccinal est méconnu, et l'enfant préalablement traité par des antibiotiques susceptibles de masquer les symptômes de méningite [13].

4.2. Electroencéphalogramme

L'électroencéphalogramme (EEG) n'est pas indiqué dans le cadre d'une CF simple [2,14,15]. Par contre, sa réalisation est justifiée après une CF complexe, en particulier chez l'enfant de moins de 1 an devant le risque de développer une épilepsie ultérieure [3]. En urgence, en présence de signes d'encéphalite aiguë, il peut aider au diagnostic [7]. Il n'a aucune valeur prédictive après une CF simple [2]. Il ne donne pas d'élément pour prévoir la survenue de récurrences, ni celle d'une épilepsie ultérieure [16,17]. L'EEG s'avère cependant indispensable avant de démarrer un traitement antiépileptique au long cours, lorsque celui-ci est indiqué [2].

4.3. Neuro-imagerie

Les recommandations de l'AAP considèrent qu'il n'y a aucune indication à pratiquer un scanner ou une IRM cérébrale chez un enfant ayant présenté une CF simple. Pour Waruiri et al [7], la pratique de l'imagerie cérébrale est justifiée quand le patient présente :

- Une micro ou une macrocéphalie avec un syndrome neurocutané ;
- Un déficit postcritique persistant plusieurs heures ;
- Des convulsions fébriles récidivantes avec un antécédent de crise sans fièvre.

Il s'agit alors de CF complexes. La technique de choix sera l'IRM, à discuter en fonction de la disponibilité d'accès de ce type d'examen et du degré d'urgence.

4.4. Biologie

L'AAP considère qu'aucun examen biologique de routine n'est nécessaire pour une première CF simple [15]. Les examens biologiques peuvent présenter un intérêt dans le cadre du bilan étiologique d'une fièvre inexplicable cliniquement ou pour la recherche d'éventuels désordres hydro électrolytiques, conséquences d'une déshydratation par exemple [1].

5. HOSPITALISATION

Actuellement, il n'existe pas de consensus sur les critères d'hospitalisation d'une CF. Il est généralement admis d'hospitaliser le patient quand une méningite ne peut être éliminée par le seul examen clinique ou que la CF est complexe. Pour certains auteurs, quand l'environnement familial est défavorable à une surveillance appropriée, quand l'anxiété parentale est majeure et que le besoin d'information des parents ne peut être apporté le temps de la consultation habituelle [18,19]. Dans les CF simples, l'hospitalisation ne paraît pas justifiée, compte tenu du caractère bénin et de l'absence de complications.

6. COMPLICATIONS

6.1. Immédiates

- Etat de mal épileptique (EME) :

L'EME représente la forme la plus grave des CF compliquées. Ses complications propres sont : l'acidose lactique, la dépression respiratoire, les troubles hémodynamiques, la déshydratation, l'œdème cérébral avec de potentielles séquelles neurologiques ou intellectuelles définitives. L'EME fébrile représente 25% des états de mal convulsifs de l'enfant [20]. Il survient chez 5% des enfants ayant présenté une CF. Survenant avant l'âge de 1 an il peut laisser craindre l'éventualité d'une épilepsie myoclonique sévère du nourrisson.

- Convulsion fébrile et mortalité :

Il n'existe pas d'augmentation de la mortalité en lien avec la survenue d'une CF, y compris lors des convulsions prolongées, en excluant les infections du système nerveux central [3]. Ceci du fait de l'amélioration de la qualité de la prise en charge des CF compliquées et de l'amélioration des techniques de réanimation. Waruiri et al [7], n'a pas trouvé de lien entre CF et risque de mort subite inexplicquée du nourrisson.

6.2. Risque de séquelles neuro-développementales

Le risque de voir apparaître une épilepsie dans les suites d'une CF simple est estimé à 2% à 5 ans, soit un risque à peine supérieur à celui de la population générale (1%). Ce risque est d'autant plus important que les CF sont compliquées et qu'il existe des antécédents familiaux d'épilepsie. On estime que les CF compliquées sont suivies d'épilepsie dans 4 à 12% des cas [3,7]. Nelson KB [5], retient les facteurs de risque suivants, de développer une épilepsie ultérieure: CF compliquée et les antécédents familiaux d'épilepsie chez un parent de premier degré. Les anomalies neurologiques préexistantes augmentent le risque d'épilepsie autour de 30% ou plus et le fait d'avoir un apparenté du premier degré qui souffre d'une épilepsie multiplie par 2 le risque d'épilepsie ultérieure. Plusieurs syndromes épileptiques ont été rapportés dans la littérature comme pouvant être secondaires à la survenue d'une CF complexe dans l'enfance :

- Le syndrome HHE (Hémiplégie, Hémiconvulsion, Épilepsie), décrit par Gastaut et al en 1960, est caracté-

térisé par la survenue d'une hémiconvulsion, le plus souvent fébrile, suivie d'une hémiplégie flasque de durée variable, puis quelques années plus tard d'une épilepsie. Ce syndrome est devenu très rare, probablement du fait de l'utilisation généralisée des benzodiazépines qui a transformé le pronostic des CF et nettement diminué la fréquence des convulsions prolongées [9,21].

- La relation entre CF compliquées dans l'enfance et le risque de survenue ultérieure d'une épilepsie du lobe temporel a fait l'objet de nombreuses publications dont les résultats sont divergents. Falconer et al [22] attirait déjà l'attention en 1964 sur le fait que, parmi 100 enfants opérés d'une épilepsie temporelle pharmacorésistante, 41 présentaient une sclérose méso-temporale sans autres lésions temporales ; parmi ceux-ci, 1/3 avait des antécédents de CF prolongées. Une relation de cause à effet était ainsi établie, confirmée par des études portant sur des modèles animaux [23]. Cependant, la séquence CF compliquée suivie d'une épilepsie du lobe temporel est rare dans les études prospectives de population. De plus, les enfants atteints d'un syndrome de Dravet ont eux aussi des CF prolongées et précoces mais ne présentent pas de sclérose méso-temporale. Pour Valandingham et al [24], au contraire, la sclérose méso-temporale est antérieure aux CF expliquant ainsi le caractère unilatéral et prolongé de certaines CF. Il semble plus probable aujourd'hui que plusieurs cofacteurs associés aux CF compliquées (lésions anatomiques préexistantes, facteurs génétiques et inflammatoires) soient à l'origine de la constitution d'une sclérose méso-temporale [25].

7. TRAITEMENT

7.1. Traitement de la crise

Les CF sont en majorité simples, d'une durée inférieure à 5 minutes dans plus de 90 % des cas, ce qui fait que la première crise est généralement évaluée par le médecin en phase postcritique. Aucune intervention thérapeutique n'est alors nécessaire en dehors de la prise d'antipyrétiques dès que l'état de conscience de l'enfant le permet [26].

Le traitement de la CF va donc s'appliquer principalement dans deux cas :

- A l'occasion d'une récurrence de CF.

- Lorsque la CF se prolonge dans le temps.

Si la CF est en cours, il ne faut pas essayer d'arrêter les mouvements convulsifs, ne pas essayer d'introduire quoi que ce soit dans la bouche de l'enfant, l'éloigner de tout objet susceptible de le blesser et enfin l'allonger en position latérale de sécurité (PLS). Lorsque les mouvements s'arrêtent, s'assurer de la liberté des voies aériennes et rassurer l'enfant lorsqu'il revient à lui. Si la crise dure plus de 5 minutes, le diazépam (Valium®) par voie intra-rectale (IR) est le traitement de référence. Il sera administré à la dose de 0,5 mg/kg sans dépasser 10 mg par prise. Pour toute CF, une consultation médicale s'impose afin d'évaluer le type de CF et la cause de l'hyperthermie.

7.2. Prévention des récurrences

Il est important de sensibiliser et d'éduquer les parents sur la prise en charge de l'hyperthermie.

- Mesures physiques : Trois mesures simples, en association au traitement médicamenteux, sont à privilégier: proposer fréquemment à boire, éviter de couvrir l'enfant, aérer la pièce [27].

- Mesures médicamenteuses : Les antipyrétiques doivent être utilisés comme traitement de la fièvre, mais ils ne présentent aucune efficacité dans la prévention des récurrences [28,29]. Ils servent à améliorer le confort de l'enfant, et à prévenir la déshydratation.

- A ce jour aucun traitement antiépileptique au long cours n'est recommandé dans le cadre des CF simples, même répétées. Le risque lié à leurs effets secondaires reste supérieur au risque lié à la répétition des CF lorsqu'elles sont simples [30].

Pour les crises complexes, après discussion entre la famille et le neuropédiatre, un traitement antiépileptique pourra être envisagé, en fonction de l'anxiété familiale, des conditions de vie de l'enfant mais et de l'existence ou non de facteurs de risque de récurrence [2].

Tenant compte de 6 facteurs décrits dans la littérature (âge au moment de la première CF < 18 mois, antécédents familiaux de CF au premier degré, fièvre < 39°C au moment de la CF, durée de la fièvre avant la crise < 1 h, multiples crises au cours de la même maladie fébrile, et mode de garde collectif reflétant probablement une exposition virale accrue), la probabilité de récurrence peut atteindre 80% lorsque tous les facteurs sont présents et ne pas dépasser 4% s'ils sont tous absents [31].

8. CONCLUSION

La survenue d'une CF est source d'anxiété parentale qui doit être prise en compte dans les décisions thérapeutiques. En cas de survenue d'une CF, il sera donc indispensable de rassurer les parents sur l'évolution habituellement bénigne des CF malgré le risque de récurrence; Un avis spécialisé neuropédiatrique est requis dans les cas suivants : CF prolongée avant l'âge d'un an ; CF focale et prolongée ou focale et répétée sur 24 heures quel que soit l'âge ; répétition d'une CF complexe (focale, prolongée ou multiple) ; et en présence d'un retard de développement ou d'une anomalie neurologique.

REFERENCES

- [1] Pedespan L. Convulsions hyperthermiques. Arch Pediatr. 2007;14:394-98.
- [2] Motte J. Crises épileptiques occasionnelles. Neurologie pédiatrique. 2010;2:292-97.
- [3] Motte J, Vallée L. Diagnostic et traitements des convulsions fébriles. Epilepsies. 2002;14:89-94.
- [4] Hauser WA. The prevalence and incidence of convulsive disorders in children. Epilepsia 1994;35(suppl2):S1-S6.
- [5] Nelson KB, Ellenberg JH. Predictors of epilepsy in children who have experienced febrile seizures. N Engl J Med. 1976;295:1029-33.
- [6] Verity CM, Greenwood R, Golding J. Febrile convulsions in a national cohort followed up from birth. Prevalence and recurrence in the first five years of life. BMJ. 1985;290:1307-10.
- [7] Waruiri C, Appleton R. Febrile seizures: an update. Arch Dis Child. 2004;89:751-6.
- [8] Auvin S, Vallée L. Connaissances actuelles sur les mécanismes physiopathologiques des convulsions fébriles. Arch Pediatr. 2009;16:450-56.
- [9] Nabbout R, Vezzani A, Dulac O, Chiron C. Acute encephalopathy with inflammation-mediated status epilepticus. Lancet Neurol. 2011 Jan;10(1):99-108.
- [10] Najaf-Zadeh A, Dubos F, Hue V, Pruvost I, Bennour A, Martinot A. Risk of bacterial meningitis in young children with a first seizure in the context of fever: a systematic review and meta-analysis. PLoS ONE. 2013; 8(1): e55270.
- [11] Oluwabusi T, Sood SK. Update on the management of simple febrile seizures: emphasis on minimal intervention. Curr Opin Pediatr. 2012;24:259-65.
- [12] American Academy of Pediatrics, Provisional Committee on Quality Improvement and Subcommittee on Febrile Seizures. Practice parameter: the neurodiagnostic evaluation of a child with a first simple febrile seizure. Pediatrics. 1996;97:769-72.
- [13] American Academy of Pediatrics, Subcommittee on Febrile Seizures. Febrile seizures: guideline for the neurodiagnostic evaluation of the child with a simple febrile seizure. Pediatrics. 2011 (February);127(2):388-394.
- [14] Camfield C, Camfield P. Les crises fébriles. Les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent 2005; 4ème edn : 159-170.
- [15] American Academy of Pediatrics, provisional committee on quality improvement, subcommittee on febrile seizures. Practice parameter: the neurodiagnostic evaluation of the child with a first simple febrile seizure. Pediatrics. 1996;97(5):769-72.
- [16] Sofijanov NG, Emoto S, Kuturec M, Dukovski M, Duma F, Ellenberg JM, et al. Febrile seizures: clinical characteristics and initial EEG. Epilepsia. 1992;33:52-7.
- [17] Frantzen E, Lennox-Buchthal M, Nygaard A, Stene J. Longitudinal EEG and clinical study of children with febrile convulsions. Electroencephalogr Clin Neurophysiol. 1968;24:197-212.
- [18] Armon K, Stephenson T, Macfaul R, Hemingway P, Werneke U, Smith S. An evidence and consensus based guideline for the management of a child after a seizure. Emerg Med J. 2003;20(1):13-20.

- [19] Consensus development conference on febrile seizures. National Institutes of Health. *Epilepsia* 1981;22(3):377-81.
- [20] Maytal J, Shinnar S. Febrile status epilepticus. *Pediatrics* 1990;86:611-6.
- [21] Gastaut H, Poirier F, Payan H, Salamon G, Toga M, Vigouroux M. HHE syndrome; hemiconvulsions, hemiplegia, epilepsy. *Epilepsia* 1960;1:418-444.
- [22] Falconer MA, Serafetinides EA, Corsellis JA. Etiology and pathogenesis of temporal lobe epilepsy. *Arch Neurol* .1964;10:233-48.
- [23] Meldrum BS, Horton RW, Brierley JB. Epileptic brain damage in adolescent baboons following seizures induced by allylglycine. *Brain*. 1974;97:407-418.
- [24] Vanlandingham KE, Heinz ER, Cavazos JE, Lewis DV. Magnetic resonance imaging evidence of hippocampal injury after prolonged focal febrile convulsions. *Ann Neurol*. 1998;43:413-26.
- [25] Kanamoto K, Kawasaki J, Miyamoto et al. Interleukin (IL)-1b, IL-1a, and IL-1 receptor antagonist gene polymorphisms in patients with temporal lobe epilepsy. *Ann Neurol*. 2000;47:571-574.
- [26] Shinnar S, Berg AT, Moshe SL, Shinnar R. How long do new-onset seizure in children last? *Ann Neurol*. 2001;49:659-64.
- [27] Fièvre chez l'enfant. Recommandations AFSSAPS 2005.
- [28] Auvin S, Desnoux B, Bellavoine V, Gressens P, Boespflug-Tanguy O. Crises fébriles : mécanismes, conséquences et prise en charge. *Arch pediatr*. 2010;17:686-87.
- [29] El-Radhi AS, Barry W. Do antipyretics prevent febrile convulsions? *Arch Dis Child* 2003;88:641-2.
- [30] Baumann RJ, Duffner PK. Treatment of children with simple febrile seizures: the AAP practice parameter. *American Academy of pediatrics. Pediatr Neurol*. 2000;23:11-7.
- [31] Patel N, Ram D, Swiderska N, Mewasingh LD, Newton RW, Offringa M. Febrile seizures. *BMJ*. 2015 Aug (18);351:h4240.



Pituitary stalk interruption syndrome : Report of 8 pediatric cases

Kebaili. R ^(1,2), Brahem. D ⁽¹⁾, Soyah. N ^(1,2), Tej. A ^(1,2), Majdoub. S ^(2,3), Zaghouani. H ^(2,3),
Gaddas. M ⁽²⁾, Ghorbel. S ^(1,2), Kahloul. N ^(1,2), Tilouche. S ^(1,2), Bouguila. J ^(1,2),
Boughamoura. L ^(1,2)

⁽¹⁾ Pediatric department, University Hospital Farhat Hached Sousse, Tunisia

⁽²⁾ Faculty of Medicine Ibn el Jazzar Sousse, Tunisia

⁽³⁾ Radiology department, University Hospital Farhat Hached Sousse, Tunisia

ABSTRACT

Introduction: Childhood anterior-pituitary insufficiency has many causes (malformative, genetic, traumatic, tumoral...). One particular entity can be clearly identified: pituitary stalk interruption syndrome (PSIS). The aim of our study was to evaluate clinical and paraclinical features of patients with PSIS, and to analyze their growth evolution.

Patients and methods : We selected 8 children diagnosed with PSIS according to the results of MRI. We studied the perinatal characteristics of these patients, then the auxological, the endocrine features, and growth evolution after 1 year of the initiation of GH therapy.

Results : The mean age at diagnosis was 5.3 years. Sex ratio of 0.6. Consanguinity was documented in 50% of cases. Perinatal findings showed: breech delivery in 2 cases and asphyxia in 3 cases. The mean height at diagnosis was -3.32 DS (Range: -1.4 and -5 DS). A facial dysmorphism was found in 3 cases. The mean bone age retardation was 2.5 years. Hormonal assessment showed multiple hypo-pituitarism in all cases. IGF1 mean level (measured in 6 patients) was 61 ng/ml; Median growth hormone (GH) peak during stimulation test was 0.81 ng/ml with insulin test and 3.98 with glucagon-avlocardyl test. The peaks of GH at stimulation were <0.1ng/ml in the two cases with an anterior pituitary height < 2mm. Central hypocorticism was found in 7 cases with a mean cortisol level range (11-55mg/l). Central hypothyroidism was found in 6 patients with a mean FT4 level=4.95pg/ml (range: 2.1-4.8) and a mean TSH level =2.1 MUI/L (range 0.51-2.7). Growth hormonal treatment was initiated at the dose of 25-35 mcg/kg/day, 7/7 days, 1.5 years after the first medical consultation. The overall height gain after one year of beginning of GH was 0.59 DS (range :0.1-1DS).

Conclusion : In children with PSIS, the other anterior pituitary deficiencies are often associated with GH deficiency. These functions therefore require to be carefully followed early, periodically and in the long term. Growth in these children responds particularly well to GH therapy, in particular during the first year.

Keywords : Pituitary stalk interruption syndrome (PSIS), hypopituitarism, growth retardation, GH therapy

INTRODUCTION

Pituitary stalk interruption syndrome (PSIS) was first described in 1987, soon after magnetic resonance was used. It is characterized by the triad: Ectopic posterior pituitary (EPP), thin or absent pituitary stalk and anterior pituitary hypoplasia, resulting in wide spectrum of pituitary insufficiency. This syndrome belongs to the spectrum of midline abnormalities and is often associated with other midline extra-pituitary malformations (1, 2).

In this study, we aimed to evaluate describe the clinical, radiologic, and hormonal characteristics of 8 children followed in our department for PSIS, and to analyze their growth evolution and endocrine aspects.

MATERIAL & METHODS

We conducted a retrospective study including 8 children diagnosed with (PSIS) who were regularly followed in our department. The diagnosis of PSIS was based on pituitary magnetic resonance imaging (MRI) findings. Family history and perinatal characteristics of patients were collected. A hormonal assessment was realized :

* Growth hormone deficiency (GHD) was defined by GH peak <10 ng/ml after two stimulation tests. Total GHD was defined by GH peak < 5 ng/ml and partial GHD was defined by GH peak between 5-10 ng/ml.

* Central hypothyroidism was defined by FT4 level < 9 pg/ml +/- inappropriate TSH level (normal or <5 MUI/l).

* Central hypocorticism was characterized by cortisol level at 8 am < 70mg/l with inappropriate ACTH level (normal or lower than 60 pg/ml).

* Gonadotropic axis was evaluated in post pubertal age (over 13 years for female and 15 years for males), and was defined by the absence or delayed pubertal development with low oestradiol or testosterone level and blunted LH/FSH response to GNRH stimulation.

* Hyperprolactinemia was defined by a level higher than 25 ng/ml.

* To rule out diabetes insipidus, we performed regular clinical evaluation (polyuria, polydipsia). If those signs were present; a water restriction test was performed. For follow up: Children were seen every 6 months. Height and weight were obtained at each visit. Evaluation of pituitary function was repeated during follow up visits using clinical evaluation and hormonal measurements.

RESULTS

Eight patients were included. They were aged 5 months to 10 years at the first consultation. The mean age at diagnosis was 5.3 years (Figure 1).

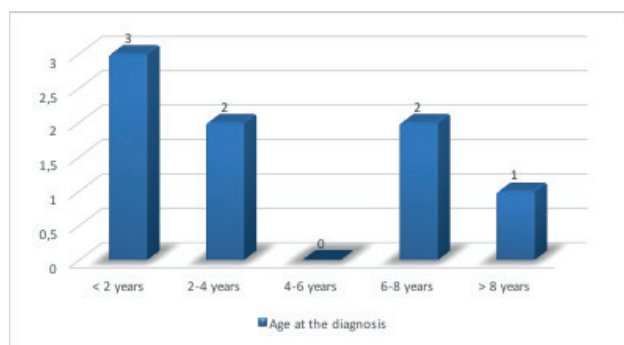


Figure 1 : Age of patients at the moment of diagnosis

There was a female predominance with a sex ratio of 0.6 (3 males /5 females). Familial history of pituitary deficiency was documented in 2 patients: brother and sister. Consanguinity was documented in 50% of cases. Perinatal findings revealed that all children were full term, with breech delivery in 2 cases and asphyxia in 3 cases. Birth weight and length were in the normal range. We characterized some features suggestive for neonatal hormonal deficiencies in all cases: hypoglycemia (4 cases), cryptorchidism and micropenis (4 cases).

Six patients were referred to our department for growth retardation. All of them had multiple previous consultations. A 5-month-old boy was referred for micropenis (1,6 mm) and had also growth retarda-

tion at the clinical exam. Once the diagnosis of PSIS done, we summoned his little sister who was "normal" according to parents. The girl consulted at the age of one year and had growth retardation (-3 SD), mental retardation, with MRI findings showing PSIS.

The mean height at diagnosis was -3.32 DS (Range: -1.4 and -5 DS). A facial dysmorphism was found in 3 cases. A severe mental retardation due to an untreated congenital hypothyroidism was found in one-year-old girl. All the other children had a normal mental development. Moderate fatigability and asthenia were reported in two patients. One patient, a three-year-old girl, was diagnosed with solitary median maxillary central incisor (SMMCI) syndrome (figure2).



Figure 2 : Three-year-old girl with SMMCI syndrome She had no other malformation, in particular renal, cardiac or vertebral malformation.

The mean bone age retardation was 2.5 years (range 3 months and 5 years). Pituitary MRI was realized in all patients, showing (Figures 3 and 4):

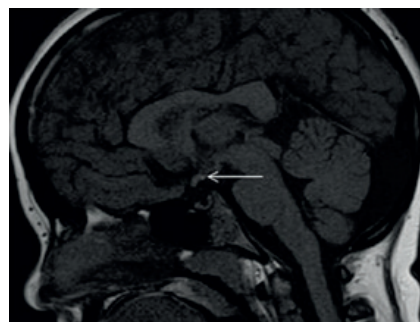


Figure 3 : Sagittal T1-weighted image shows ectopic posterior pituitary.

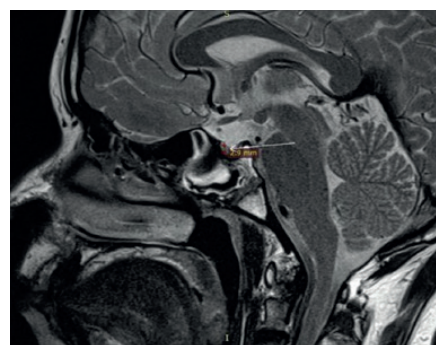


Figure 4 : Sagittal T2-weighted image showing anterior pituitary measuring 2.9mm.

- The pituitary stalk was not visible at the upper third area in 4 cases, and thin in 4 cases.
- The anterior pituitary lobe was hypoplastic in 7 cases and normal in one case, its height was less than 2 mm in 2 children.
- The signal of the posterior pituitary lobe was normal in 87% of patients and absent in only one case.
- Extra-pituitary malformations were found in two patients:
 - Agenesis of corpus callosum and cortical frontal dysplasia in one case.
 - Chiari 1 malformation in one case.

Hormonal assessment showed multiple hypo-pituitarism in all cases (figure 5). Growth hormonal deficiency (GHD) was found in all patients at the time of diagnosis: 7 cases of complete GHD and 1 case of partial GHD. IGF1 mean level (measured in 6 patients) was 61 ng/ml; Median growth hormone (GH) peak during stimulation test was 0.81 ng/ml with insulin test and 3.98 with glucagon-avlocardyl test. The peaks of GH at stimulation were <0.1ng/ml in the two cases with an anterior pituitary height < 2mm. Central hypocorticism was found in 7 cases with a mean cortisol level range (11-55mg/l). Central hypothyroidism was found in 6 patients with a mean FT4 level=4.95pg/ml (range: 2.1-4.8) and a mean TSH level =2.1 MUI/L (range 0.51-2.7).

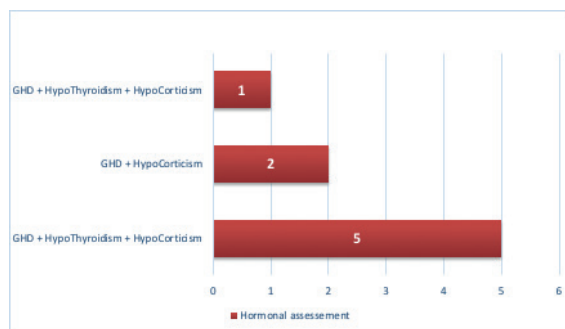


Figure 5 : Distribution of patients according to hormonal deficiencies at diagnosis.

Growth hormonal treatment was initiated at the dose of 25–35 mcg/kg/day, 7/7 days, 1.5 years after the first medical consultation (range 7 months and 2 years). It was received only by 6 patients (one mother refused the injections for one child, the other one could not have access to the treatment). Two types of biosynthetic somatotropin were used, depending on availability at the central pharmacy. Despite the cooperation of all parents, multiple interruptions were observed due to lack of availability of the treatment. The overall height gain after one year of beginning of GH was 0.59 DS (range :0.1–1DS). A four-year-old girl developed an undesirable effect after the use of somatotropin (headaches); which regressed after a temporary discontinuation of the treatment and a progressive resumption. The 6 patients with hypothyroidism were treated by levothyroxin, with regular adjustments according to hormonal assessments and bone age. Seven pa-

tients were treated by hydrocortisone (10–15 mg/m²/day) and were provided with therapeutic education and adrenal insufficiency medical alert card.

DISCUSSION

Eight patients were included. They were aged 5 months to 10 years at the first consultation. The mean age at diagnosis was 5.3 years (Figure 1). PSIS is more prevalent in male and familial in only in 5% of cases. The mean age at diagnosis is about 4 years (3). In an Italian cohort (4), it was revealed in 15 % at neonatal age with severe pituitary deficiency and in 70% of cases in childhood. In our study, there were a female predominance, and the mean age at diagnosis was 5.3 years, almost in agreement with previous reports. We reported familial PSIS with multiple hypopituitarism (somatotrope, thyrotrope and corticotrope deficiency) in a brother and a sister, which is a very rare condition. According to the literature, 70% of breech delivery may result in injury or breaking of pituitary stalk (5), hypoxemia also lead to injury of pituitary gland. In our study, 25% of PSIS children were born from breech delivery and 35% had asphyxia. Thus it's important to predict pituitary deficiency in those patients through regular clinical follow up and hormonal measurement. Genetic factors were also identified to be responsible for PSIS such as mutations or deletions in HESX1, OTX2, and LHX4 (6). Unfortunately, genetic analyses were not available for our patients. Bar and al (3), in a study including 60 children with PSIS, found that about one third had features suggestive for neonatal deficiency. However, we identified those features in 75% of our patients (hypoglycemia in 50% of cases) and micropenis with cryptorchidism in 25 % of cases), which should prompt earlier evaluation of pituitary endocrine. In accordance with other reports (7,8) we demonstrated the presence of extra pituitary malformations, especially in the central nervous system and the craniofacial structures: SMMCI, agenesis of corpus callosum and cortical frontal dysplasia, Chiari 1 malformation). We found that their presence was associated with more severe hormonal deficiency, which is in agreement with the constations of Reynaud R and al (9). In fact, for the 2 cases identified, GHD, hypocorticism and hypothyroidism were associated with maximal IGF1 level 15ng/ml, GH peak at stimulation =2.4ng/ml, FT4 level= 4pg/ml and cortisol level =14mg/l. SCMMI is a complex disorder consisting of multiple, mainly midline defects of development resulting from unknown factors operating in utero. Missense mutation in the SHH gene (I111F) at 7q36 may be associated with SMMCI. The SMMCI tooth differs from the normal central incisor, in that the crown form is symmetric; it develops and erupts precisely in the midline of the maxillary dental arch in both primary and permanent dentitions. SCMMI can be associated with multiple congenital malformations: holoprosencephaly, intellectual disability, congenital heart disease, cleft lip and/or palate, hypopituitarism, esophageal and duodenal atresia, cervical hemivertebrae, absent kidney, micropenis and ambiguous genitalia. Tauber and al (10), in a series of 35 patients, reported

somatotrope, corticotrope and thyreotrope deficiency in 100%, 33.3% and 41.4% of cases respectively. There is an insidious development of hormone deficiency (HD) leading to multiple pituitary hormone deficiencies (MPHD) (8). Thus, once the diagnosis of PSIS is established, children should be carefully followed up for additional HD, especially corticotrope deficiency which may be life threatening. In our series, HD deficiencies were co-existent at time of diagnosis. Diabetes insipidus is not common (4%) as estimated by Bar and al in a cohort study (3). The infrequency of Hyperprolactinemia supports that the reestablishment of vascular connections between hypothalamus and pituitary gland may occur, as reported by Kiyoshi and al (11). A lower anterior pituitary lobe size has been reported to be correlated with the severity of anterior pituitary dysfunction (7). We also found that for children with anterior pituitary height <2 mm, the peak of GH at stimulation test was <0.1 ng/ml. The European Society of Pediatric Endocrinology recommended the continuation of GH therapy during the transition period (between the end of puberty and adult maturity) and than in adulthood (12). The traditional amount of GH prescribed for GHD is 25–50 mcg/kg/day. Side effects of GH replacement therapy in children include rash and pain at injection site, transient fever, prepubertal gynecomastia, arthralgia, edema, benign intracranial hypertension, insulin resistance, progression of scoliosis, and slipped capital femoral epiphysis. Since GH stimulates cell multiplication, development of neoplasms is a concern. Tauber and al (10) evaluated the predictor factors of the response for GH therapy, they found that height gain was not correlated to sex nor to pituitary size, and that was lower in patients with partial GHD or if the treatment was started after 4 years old.

CONCLUSION

Increasing medical awareness on PSIS clinical and endocrine heterogeneity may help an earlier diagnosis. Molecular diagnosis will create premises for genetic counseling and a better patient's management.

REFERENCES

- [1] Chen S, Leger J, Garel C, Hassan M, Czernichow P. Growth hormone deficiency with ectopic neurohypophysis: anatomical variations and relationship between the visibility of the pituitary stalk asserted by magnetic resonance imaging and anterior pituitary function. *J Clin Endocrinol Metab.* 1999 Jul; 84 (7):2408–13.
- [2] Simon D, Hadjiathanasiou C, Garel C, Czernichow P, Leger J. Phenotypic variability in children with growth hormone deficiency associated with posterior pituitary ectopia. *Clin Endocrinol (Oxf).* 2006 Apr; 64(4):416–22.
- [3] Bar C, Zadro C, Diene G, Oliver I, Pienkowski C, Jouret B, Cartault A, Ajaltouni Z, Salles JP, Sevely A, Tauber M, Edouard T. Pituitary Stalk Interruption Syndrome from Infancy to Adulthood: Clinical, Hormonal, and Radiological Assessment According to the Initial Presentation. *PLoS One* 2015; 10(11):e0142354
- [4] De Rienzo F, Mellone S, Bellone S, Babu D, Fusco I, Prodam F, Petri A, Muniswamy R, De Luca F, Salerno M, Morigliano Richardi P, Bona G, Giordano M; Italian Study Group on Genetics of CPHD. Frequency of genetic defects in combined pituitary hormone deficiency: a systematic review and analysis of a multicentre Italian cohort. *Clin Endocrinol (Oxf)* 2015; 83(6):849–860.
- [5] Craft WH, Underwood LE, Van Wyk JJ (1980) High incidence of perinatal insult in children with idiopathic hypopituitarism. *J Pediatr* 96: 397–402.
- [6] El Chehadeh-Djebbar S, Callier P, Masurel-Paulet A, Bensignor C, Méjean N, Payet M, Ragon C, Durand C, Marle N, Mosca-Boidron AL, Huet F, Mugneret F, Faivre L, Thauvin-Robinet C. 17q21.31 microdeletion in a patient with pituitary stalk
- [7] Hamilton J, Blaser S, Daneman D. MR imaging in idiopathic growth hormone deficiency. *AJNR American journal of neuroradiology.* 1998. October;19(9):1609–15.
- [8] Rottembourg D, Linglart A, Adamsbaum C, Lahlou N, Teinturier C, Bougneres P, et al. Gonadotrophic status in adolescents with pituitary stalk interruption syndrome. *Clin Endocrinol (Oxf).* 2008. July;69(1):105–11
- [9] Reynaud R, Albarel F, Saveanu A, Kaffel N, Castinetti F, Lecomte P, et al. Pituitary stalk interruption syndrome in 83 patients: novel HESX1 mutation and severe hormonal prognosis in malformative forms. *Eur J Endocrinol.* 2011. April;164(4):457–65.10.1530/EJE-10-0892.
- [10] Tauber M, Chevrel J, Diene G, Moulin P, Jouret B, et al. (2005) Long-term evolution of endocrine disorders and effect of GH therapy in 35 patients with pituitary stalk interruption syndrome. *Horm Res* 64: 266–273
- [11] Kikuchi K, Fujisawa I, Momoi T, Yamanaka C, Kaji M, Nakano Y, Konishi J, Mikawa H, and Sudo M. Hypothalamic-pituitary function in growth hormone-deficient patients with pituitary stalk transection interruption syndrome. *Eur J Med Genet.* 2011;54(3):369–373.
- [12] Clayton PE, Cuneo RC, Juul A, Monson JP, Shalet SM, Tauber M. Consensus statement on the management of the GH-treated adolescent in the transition to adult care. *Eur J Endocrinol* 2005;152:165–70.

Les vascularites rétinienne chez l'enfant : Quels diagnostics ?

Retinal vasculitis in children : Which diagnoses ?

Saadouli. D ^(1,2), Ben Mansour. K ^(1,2), El Afrit. MA ^(1,2), Mazigh. S ^(1,3), Yahyaoui. S ^(1,3),
Boukthir. S ^(1,3)

⁽¹⁾ Université Tunis El Manar

⁽²⁾ Service d'ophtalmologie Hôpital CHU la Rabta, Tunis, Tunisie

⁽³⁾ Service de pédiatrie C Hôpital d'enfant Béchir Hamza de Tunis, Tunisie

RESUME

Introduction : La vascularite rétinienne est une inflammation de la paroi des vaisseaux rétiniens, elle regroupe un ensemble d'affections d'étiologies diverses. Il s'agit d'une manifestation rarement décrite chez l'enfant, mais grave. Le but de ce travail était d'étudier le profil épidémiologique, clinique, étiologique et thérapeutique des vascularites rétiniennes de l'enfant

Méthodes : Il s'agissait d'une étude rétrospective portant sur 19 yeux de 14 enfants présentant une vascularite rétinienne colligés sur une période de 16 ans.

Résultats : L'âge moyen des patients était de 10,8 ans et le sex-ratio était de 2,25. L'atteinte était bilatérale chez 5 patients. Une uvéite était associée dans 13 yeux (76,5 % des cas). L'origine infectieuse était retrouvée dans 57%. Les étiologies étaient variées représentée par la toxoplasmose (5 yeux), la toxocarose (3 yeux), le syndrome de Voght Koyanagy Harada (5 yeux), le lupus (2 yeux) et la maladie de Behçet (2 yeux). Aucune étiologie n'a été retrouvée chez un patient présentant une atteinte bilatérale. Il s'agissait d'une périphlébite dans 15 yeux et d'une artérite dans 2 yeux. Une occlusion veineuse a été observée dans un œil. La corticothérapie était administrée chez 5 patients et les immunosuppresseurs chez 4 patients. L'évolution était favorable chez 13 patients.

Conclusion : Les vascularites rétiniennes chez l'enfant sont rares mais graves. Une enquête étiologique exhaustive doit être conduite impérativement. Le pronostic visuel dépend essentiellement de l'étiologie mais également de la précocité de la prise en charge clinique et thérapeutique.

Mots clés : Enfant ; Vascularite rétinienne ; Uvéite ; Toxoplasmose

ABSTRACT

Background : Retinal vasculitis is an inflammation of the retinal blood vessel. This condition may be caused by a systemic inflammatory disease or infectious etiology. Knowledge about the clinical feature of retinal vasculitis in childhood is limited. Although rare, it could be associated with a poor prognosis. Herein, we aimed to describe the epidemiological, clinical, etiological and therapeutic features of retinal vasculitis in children.

Methods : This was a retrospective study including 14 children (19 eyes) diagnosed with retinal vasculitis.

Results : The average age of the patients was 10.8 years, the gender ration was 2.25. The retinal vasculitis was bilateral in 5 patients. Uveitis was associated in 13 eyes (76.5% of cases). The infectious causes were found in 57%. The aetiologies were: toxoplasmosis (5 eyes), toxocarosis (3 eyes), Voght Koyanagy Harada syndrome (5 eyes), lupus (2 eyes) and Behçet's disease (2 eyes). No aetiology was found in one patient having a bilateral involvement. We found periphlebitis in 15 eyes, and arteritis in 2 eyes. Venous occlusion was observed in 1 eye and retinal. Corticosteroid therapy was administered in 5 patients and immunosuppres-

Auteur correspondant :

Dr. Yahyaoui Salem

Tél. : 97 803 812

E-mail : yahyaouisalem@yahoo.fr

sive in 4 patients. The outcome was favourable in 13 patients. cothérapie était administrée chez 5 patients et les immunosuppresseurs chez 4 patients. L'évolution était favorable chez 13 patients.

Conclusion : Retinal vasculitis in children is rare, but it remains serious. A thorough etiological investigation must be conducted. The visual prognosis depends mainly on the aetiology but also on an early clinical and therapeutic management.

Keywords : Child; Retinal vasculitis; Uveitis; Ocular toxoplasmosis

Abréviations :

VR : Vasculite rétinienne

VKH : Vogt Koyanagi Harada

LES : lupus érythémateux systémique

ACR : American College of Rheumatology

MB : maladie de Behçet

INTRODUCTION

Les vascularites rétinienne (VR) est un ensemble de maladies caractérisées par une inflammation vasculaire rétinienne, regroupant des affections d'étiologies diverses [1]. Il s'agit d'une manifestation rarement décrite chez l'enfant, mais grave pouvant mettre en jeu le pronostic visuel et parfois même vital [2]. Ce qui impose une démarche diagnostique et thérapeutique rigoureuse. Peu d'études se sont intéressées à ce sujet. Le but de ce travail était de décrire les particularités épidémiologiques et cliniques, étiologiques et thérapeutiques des vascularites rétinienne de l'enfant.

METHODES

Il s'agissait d'une étude rétrospective menée sur une période de 16 ans et incluant les enfants d'âge inférieur ou égal à 17 ans, ayant une vascularite rétinienne. N'ont été pas inclus les patients atteints du syndrome d'immunodéficience acquise. Les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, étiologiques et thérapeutiques étaient analysées rétrospectivement à partir des dossiers médicaux. Tous les patients ont bénéficié d'un interrogatoire des parents et de l'enfant quand l'âge le permet ; d'un examen ophtalmologique complet : mesure de l'acuité visuelle avec correction de loin et de près plus un examen complet à la lampe à fente ; d'une angiographie rétinienne en fluorescéine et d'un bilan étiologique de première intention comprenant un examen pédiatrique un bilan biologique des sérologies virales, parasitaires (toxoplasmose et toxocarose) et de la syphilis en plus de la radiographie du thorax et de l'intradermoréaction à la tuberculine. En l'absence d'étiologie évidente, d'autres examens complémentaires étaient pratiqués selon les éléments d'orientation clinique. Le diagnostic de la maladie de Behçet (MB) s'est basé sur les critères de l'International Study Group for Behçet's Disease [3]. Le diagnostic du syndrome de Vogt Koyanagi Harada (VKH) s'est basé sur les critères de l'American

Uveitis Group pour VKH [4] et celui du lupus érythémateux systémique (LES) sur les critères proposés par l'American College of Rheumatology (ACR) [5]. En l'absence d'infection, le traitement reposait sur les corticoïdes locaux et généraux et dans certains cas les immunosuppresseurs à titre d'épargne cortisonique. Un traitement anti-infectieux spécifique a été instauré en présence d'infection. Le traitement des complications comportait en cas d'ischémie rétinienne la par photo-coagulation rétinienne et en cas de cataracte dense la chirurgie par phaco-émulsification.

Pour tous les tests statistiques, le seuil de significativité a été fixé à 0,05.

RESULTATS

Nous avons recensé 14 enfants (19 yeux) ayant une vascularite rétinienne. L'âge moyen des patients était de 10,8 ans avec des extrêmes de six et 14 ans, le sexe ratio M/F était de 2,25. Le motif de consultation était une baisse de la vision dans 64,7% des cas, une rougeur oculaire dans 23,5% et des myodésopsies dans 11,8% des cas. L'atteinte était bilatérale chez 5 patients.

Neuf patients (11 yeux) se présentaient initialement avec une acuité visuelle (AV) <1/10. Seulement trois malades (6 yeux) avaient une AV supérieure à 3/10. Une uvéite était associée à la vascularite rétinienne dans 13 yeux (76,5% des cas) : soit une uvéite antérieure dans un œil, une uvéite postérieure dans 3 yeux, et une panuvéite dans 9 yeux (tableau 1).

Tableau 1 : Répartition des vascularites rétinienne de l'enfant selon les étiologies

Etiologies	Nombre de malades (nombre des yeux)	Lésions oculaires associées
Toxoplasmose	5 (5)	3 PAN, 2 UP
Toxocarose	3 (3)	3 PAN
VKH	3 (5)	4 PAN, 1 UP
LES	1 (2)	Pas d'uvéite associée
Behçet	1 (2)	2 UA
Idiopathique	1 (2)	Pas d'uvéite associée

PAN= panuvéite, UP= uvéitepostérieure, UA= uvéiteantérieure, VKH= Vogt Koyanagi Harada, LES= Lupus Erythémateux Systémique

Selon le type du vaisseau atteint, nous avons noté une périphlébite chez 12 malades (15 yeux), une artérite bilatérale chez une malade présentant un LES et une atteinte mixte chez l'enfant qui avait une vascularite rétinienne idiopathique (2 yeux). La vascularite rétinienne siégeait au pôle postérieur dans 10 yeux soit 52%.

Une occlusion veineuse a été observée chez un patient ayant une périphlébite occlusive unilatérale en rapport avec la maladie de Behçet. Une ischémie rétinienne a été notée dans 3 yeux, qui ont été traités par une photo coagulation au laser.

Les étiologies étaient variables. L'origine infectieuse était recensée dans 57% des cas: la toxoplasmose chez 5 malades (5 yeux) et la toxocarose chez 3 malades (3 yeux) (figure 1).

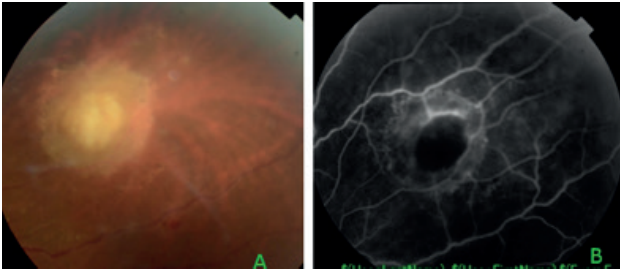


Figure 1 : **A :** Photo fond d'œil montrant un foyer choroïdétinien jaunâtre à bords flous, en rapport avec une toxoplasmose ; **B :** Photo d'angiographie fluorescéinique montrant une périphlébite avoisinant un foyer choroïdétinien hypofluorescent aux temps précoce avec une coloration du foyer par les bords

Le diagnostic était retenu devant le tableau clinique et agiographique typique ainsi que la positivité des sérologies. Seulement deux malades parmi ceux qui avaient une toxoplasmose étaient traités par pyriméthamine et sulfadiazine car le pronostic visuel était menacé, un par le siège maculaire et l'autre par la taille du foyer choroïdétinien. Les autres malades avaient une évolution spontanément favorable. Les malades qui avaient une toxocarose oculaire étaient traités par l'albendazole avec évolution favorable.

Le syndrome de Vogt Koyanagi Harada (VKH) a été noté chez trois malades (5 yeux) ; le LES chez un malade (2 yeux) et la maladie de Behçet chez un malade (2 yeux), alors que l'origine idiopathique a été retenue chez un seul patient ayant une atteinte bilatérale (tableau 1).

Les corticoïdes par voie générale étaient administrés chez 5 malades, deux parmi eux avaient un syndrome de VKH, un malade avait une maladie de Behçet, un autre avait un LES et le dernier avait une vascularite rétinienne idiopathique. Quatre parmi ces malades avaient reçu des immunosuppresseurs (Azathioprine) et ceci à titre d'épargne cortisonique. L'enfant qui avait une vascularite rétinienne idiopathique avait bien évolué sous corticothérapie seule.

La durée moyenne de suivi était de 25 mois avec des extrêmes allant de 1 à 4 ans. Nous avons noté une évolution favorable dans la plus part de nos cas et ceci sous traitement spécifique. Les récurrences au cours du suivi étaient notées chez l'enfant qui avait la maladie de Behçet (2 poussées) et chez les enfants qui avaient la maladie de VKH (3 à 5 poussées). L'atteinte au cours des poussées était à type de panuvéite, d'uvéite postérieure, de vascularite rétinienne. L'évolution était favorable par une augmentation de la dose du traitement initial.

Un seul malade avait une acuité visuelle finale inférieure à 1/20ème et qui était en rapport avec la présence d'un foyer toxoplasmique siégeant au niveau de la macula.

DISCUSSION

Nous avons colligé sur une période de 16 ans, 14 cas de vascularite rétinienne chez des enfants dont l'âge variait entre 6 et 14 ans. La VR est l'apanage du sujet jeune, mais c'est une pathologie peu décrite chez l'enfant. Compte tenu du faible nombre de cas pédiatriques rapportés dans la littérature, il est difficile d'établir avec précision les fréquences ainsi que le profil clinique et étiologique relatifs aux vascularites rétiniennes chez l'enfant.

La prédominance masculine notée dans notre étude a été retrouvée dans d'autres études incluant des patients adulte [6,7].

L'acuité visuelle au cours des VR peut être normale en cas d'épargne maculaire ou d'atteinte infra clinique [8,9]. Une baisse profonde de l'acuité visuelle < 1/10ème était retrouvée dans 57,8% de nos patients, cela pourrait être expliqué par la localisation de la VR au pôle postérieur (52%), ainsi que par l'atteinte uvéale sévère associé. Dans notre étude, les lésions oculaires étaient associées dans 79% et elles étaient essentiellement à type de panuvéite (47%).

Selon les données de la littérature et comparative-ment à nos résultats, l'atteinte bilatérale s'observe souvent en présence d'étiologies systémiques, alors que l'atteinte unilatérale est plutôt l'apanage des étiologies infectieuses [7,9].

L'atteinte veineuse était la forme clinique la plus retrouvée dans notre étude (79%). Il est classique de distinguer les VR en fonction du type de vaisseaux atteints: veineux, artériels ou mixtes [10]. En effet, les caractéristiques cliniques de la VR et des lésions oculaires associées sont fondamentales pour l'orientation du diagnostic étiologique des VR. D'une façon générale, La prise en charge des malades ayant une vascularite rétinienne doit être précoce et basée sur une démarche diagnostique rigoureuse et un bilan étiologique orienté. Les étiologies sont variables. Toutefois, il faut identifier une éventuelle cause infectieuse contre indiquant un traitement anti-inflammatoire d'emblé et nécessitant un traitement spécifique. Elles peuvent être bactériennes, virales ou parasitaires [8]. Dans notre étude, les causes infectieuses étaient retrouvées dans 57% des cas et elles étaient représentées par la toxoplasmose et la toxocarose. Ce sont les infections parasitaires les plus incriminées dans les VR [8]. La toxoplasmose oculaire est la cause infectieuse la plus fréquente d'inflammation du segment postérieur [8]. Le tableau classique est celui d'une périphlébite segmentaire en regard d'un foyer choroïdétinien contigu ou non à une cicatrice pigmentée [11]. La toxocarose oculaire se voit essentiellement chez les enfants [8,12]. La lésion typique est celle d'un granulome au pôle postérieur ou en périphérie qui peut s'accompagner de périphlébites [8,12]. L'atteinte oculaire au cours de la maladie de Behçet est rare chez l'enfant mais le pronostic visuel est

souvent péjoratif du fait d'une atteinte sévère et bilatérale à type de panuvéite et de vascularite rétinienne à prédominance veineuse [13-15]. L'inflammation intra oculaire n'était pas importante chez notre malade mais il avait une périphlébite diffuse bilatérale expliquant la baisse de l'acuité visuelle. Le syndrome de VKH est une affection multi systémique exceptionnelle chez l'enfant [16]. Elle est caractérisée par une panuvéite granulomateuse bilatérale associée à des décollements séreux rétiens multifocaux [17]. Une vasculite rétinienne à prédominance veineuse peut être identifiée à l'angiographie à la phase aiguë ou chronique récurrente de la maladie [6,18].

Le lupus érythémateux disséminé est rare chez l'enfant [19]. La rétinopathie lupique est une manifestation ophtalmologique habituelle caractérisée par une atteinte occlusive des branches artérielles ou des artéioles rétiennes et rarement les veines ou les gros artères. La physiopathologie semble liée à des dépôts de complexes immuns circulants et de complément dans les vaisseaux rétiens, entraînant une nécrose fibrinoïde des parois vasculaires et des micro-infarctissements [8,10,20].

La prise en charge thérapeutique dépend de l'étiologie et des lésions oculaires associées. Le traitement anti inflammatoire est basé sur la corticothérapie générale et les immunosuppresseurs et plus récemment la biothérapie [10]. Notre conduite thérapeutique était en accord avec les recommandations actuelles rapportées dans la littérature.

Le traitement médical de la toxocarose repose sur l'administration d'un antiparasitaire spécifique en l'occurrence le thiabendazole plus ou moins une corticothérapie systémique pour atténuer la réaction inflammatoire vitréenne qui est souvent dense [21]. Le traitement de la toxoplasmose n'est pas systématique. L'association pyriméthamine et sulfadiazine est la thérapie la plus couramment utilisée [22].

CONCLUSION

La vascularite rétinienne est une entité rare chez l'enfant. Les étiologies infectieuses sont les plus fréquentes. Elles doivent être recherchées systématiquement avant toute thérapeutique anti inflammatoire ou immunosuppressive. La VR est une affection potentiellement grave pouvant mettre en jeu, non seulement le pronostic visuel, mais aussi le pronostic vital par le spectre d'étiologies qu'elle stipule ; d'où la nécessité d'une prise en charge diagnostique et thérapeutique précoce et adéquate en collaboration avec le pédiatre et le médecin interniste.

Conflits d'intérêts : aucun conflit d'intérêt

Contributions des auteurs : Saadouli D et Ben Mansour K ont assuré la prise en charge et le suivi des malades. Salem Yahyaoui Saadouli D et Ben Mansour K ont rédigé ce papier. Mazigh Mrad S, Boukthir S et El Afrit MA ont supervisé le travail. Tous les auteurs approuvent le manuscrit.

REFERENCES

- [1] Walton RC, Ashmore ED. Retinal vasculitis: Current Opinion in Ophthalmology. déc 2003;14(6):413-9.
- [2] Hughes EH, Dick AD. The pathology and pathogenesis of retinal vasculitis. *Neuropathol Appl Neurobiol.* août 2003;29(4):325-40.
- [3] International study group for Behçet's disease. Criteria for the diagnosis of Behçet's disease. *Lancet.* 1990;335:1078-80.
- [4] Rao NA, Sukavatcharin S, Tsai JH. Vogt-Koyanagi-Harada disease diagnostic criteria. *Int Ophthalmol.* 2007;27:195-9.
- [5] Hochberg MC. Updating the American College of Rheumatology revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1997;40:1725.
- [6] Rosenbaum JT, Sibley CH, Lin P. Retinal vasculitis: Current Opinion in Rheumatology. mai 2016;28(3):228-35.
- [7] Mili-Boussen I, Letaief I, Zbiba W, Trabelsi O, Ben Younes N, Abid J, et al. Les vascularites rétiennes : profils épidémiologiques,
- [8] Levy-Clarck G.A., Nussenblatt R. Retinal vasculitis *Int Ophthalmol Clin* 2005 ; 45 (2) : 99-113116.
- [9] Meunier I, Gawrilow P, Coscas G, Soubrane G. Approche diagnostique et classification des vascularites rétiennes. In: Meunier I, Soubrane G, Coscas G. Les vascularites rétiennes. Rapport annuel du Bulletin des Sociétés d'Ophtalmologie de France. Lamy: Marseille; 2000. p. 31-74.
- [10] Gascon P, Jarrot P-A, Matonti F, Kaplanski G. Vascularites rétiennes et maladies systémiques. *La Revue de Médecine Interne.* sept 2018;39(9):721-7.
- [11] Garza-Leon M, Arellanes Garcia L. Ocular toxoplasmosis: clinical characteristics in pediatric patients. *Ocular Immunology and Inflammation.* avr 2012;20(2):130-8.
- [12] Sahu ES, Pal B, Sharma T, Biswas J. Clinical profile, treatment, and visual outcome of ocular toxocara in a tertiary eye care centre. *Ocular Immunology and Inflammation.* 4 juill 2018;26(5):753-9.
- [13] Atmani S, Sidatt M, Elarqam L, Bouharrou A, Hida M. La maladie de Behçet chez l'enfant: à propos de trois cas pédiatriques. *Journal de Pédiatrie et de Puériculture.* déc 2006;19(8):313-7.
- [14] Tugal-Tutkun I, Urgancioglu M. Childhood-onset uveitis in Behçet disease: a descriptive study of 36 cases. *American Journal of Ophthalmology.* déc 2003;136(6):1114-9.

- [15] Allali F, Benomar A, Karim A, Lazrak N, Mohcine Z, El Yahyaoui M, et al. Behçet's disease in Moroccan children: a report of 12 cases. *Scandinavian Journal of Rheumatology*. oct 2004;33(5):362-3.
- [16] AlQahtani DS, Shamrani MA. Case report of a 4-year-old child with complicated Vogt-Koyanagi-Harada at a tertiary eye hospital. *Middle East African Journal of Ophthalmology*. 4 janv 2019;26(2):117.
- [17] O'Keefe GAD, Rao NA. Vogt-koyanagi-harada disease. *Survey of Ophthalmology*. janv 2017;62(1):1-25.
- [18] Arellanes-García L, Hernández-Barrios M, Fromow-Guerra J, Cervantes-Fanning P. Fluorescein fundus angiographic findings in Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Int Ophthalmol*. 5 juin 2007;27(2-3):155-61.
- [19] Gawdat G, El-Fayoumi D, Marzouk H, Farag Y. Ocular manifestations in children with juvenile-onset systemic lupus erythematosus. *Seminars in Ophthalmology*. 19 mai 2018;33(4):470-6.
- [20] Donnithorne et al.: Retinal vasculitis in two pediatric patients with systemic lupus erythematosus: a case report. *Pediatric Rheumatology* 2013 11:25.
- [21] Daoudi C, Laghmari M, Naciri K, Handor H, Hafidi Z, Hajji C, et al. Toxocarose oculaire: à propos de deux cas et revue de la littérature. *Pan African Medical Journal* [Internet]. 30 2014 [cité 7 févr 2020];17. Disponible sur: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/17/71/full/>
- [22] Cerqueira Lima GS, Saraiva PGC, Saraiva FP. Current therapy of acquired ocular toxoplasmosis: a review. *Journal of Ocular Pharmacology and Therapeutics* 2015;31(9):511-7.

Les uvéites chez l'enfant : à propos de 38 cas

Pediatric uveitis : a report of 38 cases

Saadouli. D ^(1,2), Ben Mansour. K ^(1,2), Masmoudi. M ^(1,2), Ben Ammar. A ^(1,2),
El Afrit. MA ^(1,2), Mazigh. S ^(1,3), Yahyaoui. S ^(1,3), Boukthir. S ^(1,3)

⁽¹⁾ Université Tunis El Manar

⁽²⁾ Service d'ophtalmologie. Hôpital La Rabta Tunis

⁽³⁾ Service de médecine infantile C. Hôpital d'enfant Béchir Hamza

RÉSUMÉ

Introduction : Les uvéites chez l'enfant sont rares. Leur caractère le plus souvent insidieux met en jeu le pronostic visuel et peut mener à la cécité. Elles nécessitent une prise en charge rapide afin d'éviter les séquelles et de préserver la fonction visuelle. L'objectif de ce travail était de décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutives des uvéites chez l'enfant.

Méthodes : Il s'agissait d'une étude descriptive rétrospective auprès des enfants atteints d'uvéite. Les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, évolutives et thérapeutiques ont été analysées à partir des dossiers médicaux.

Résultats : Trente huit enfants (43 yeux) atteints d'uvéite ont été inclus dans notre étude. L'âge moyen était de $12,58 \pm 3,046$ ans avec une prédominance masculine (sex-ratio M/F de 1,5). Le délai moyen de consultation était de 6 jours avec des extrêmes de un et 15 jours. L'uvéite était bilatérale dans 13 % des cas. L'uvéite postérieure (19 yeux, 39,53%) et la panuvéite (28 yeux, 30,23%) étaient les formes anatomocliniques les plus fréquentes. Nous avons objectivé une majorité d'uvéites toxoplasmiques et idiopathiques respectivement dans 25% et 18%. Des corticostéroïdes systémiques ont été administrés chez 32 malades. Trois parmi eux ont été aussi traités par Azathioprine. Le suivi était compris entre 1 et 72 mois. Le taux de récurrence au cours du suivi le plus élevé a été objectivé dans la maladie de Behçet et la maladie Vogt Koyanagi Harada. L'acuité visuelle finale des patients suivis était supérieure à 3/10 dans 54%, entre 1/10 et 3/10 dans 18% et inférieure à 1/10 dans 28%. Une cécité légale a été notée dans 9% des yeux.

Conclusion : Le diagnostic de l'uvéite chez l'enfant représente un véritable défi étiologique, diagnostique et thérapeutique nécessitant une étroite collaboration avec le pédiatre et l'interniste.

Mots clés : uvéite ; enfant ; toxoplasmose ; corticoïdes.

ABSTRACT

Introduction : Uveitis in children are rare. Their insidious character involves visual prognosis and can lead to blindness. They require rapid treatment to avoid sequelae and preserve visual function. We aimed to describe the epidemiological, clinical, therapeutic and evolutionary features of uveitis in children.

Methods : This was a retrospective study made of 38 patients (43 eyes) diagnosed with uveitis. Epidemiological, clinical, evolutionary and therapeutic characteristics were analyzed retrospectively.

Results : Thirty eight patients (43 eyes) were included, among them 23 boys and 15 girls. The mean age at presentation was 12.58 ± 3.046 years. Uveitis was bilateral in 13% of cases. The median time between onset of visual symptoms and consultation was 6 days with extremes of one to 15 days. Posterior uveitis (40%) and panuveitis (30%) were the most common anatomic types of uveitis. We found a majority of toxoplasmic and idiopathic uveitis respectively in 25% and 18% of cases. Systemic corticosteroids were administered in 32 patients. Three children among them were treated with Azathioprin. The follow-up ranges between 1 and 72 months. The rate of recurrence during the highest follow-up was in Behçet's disease and then Vogt Koyanagi Harada disease. The final visual acuity of patients followed was greater than 5/10 in 54%, 1/10 to 5/10 in 18% and less than 1/10 in 28%. Legal blindness was noted in 9% of the eyes.

Auteur correspondant :

Dr. Yahyaoui Salem

Tél. : 97 803 812

E-mail : yahyaouisalem@yahoo.fr

Conclusion : The diagnosis of uveitis in children represents a real etiological, diagnostic and therapeutic challenge requiring close collaboration with the pediatrician and the internist.

Key-words : Uveitis; child; toxoplasmosis; corticoids.

Abbreviations :

AJI : Arthrite Juvénile Idiopathique

MB : Maladie de Behçet

OCT : Tomographie en Cohérence Optique

VKH : Vogt Koyanagi Harada

INTRODUCTION

L'uvéite est une inflammation intraoculaire, regroupant des affections d'étiologies diverses [1]. Elle est rare chez l'enfant, elle représente 5 à 10 % de l'ensemble des uvéites [2]. Elle pose de véritables problèmes de prise en charge diagnostique, mais également thérapeutique. En effet, le diagnostic se fait souvent au stade de complications du fait d'une évolution torpide et insidieuse [3]. De même l'approche thérapeutique doit être un compromis entre la nécessité du contrôle de l'uvéite et les effets secondaires du traitement chez des enfants qui sont en pleine croissance. L'objectif de notre étude était de décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutives des uvéites chez l'enfant.

MÉTHODES

Il s'agissait d'une étude rétrospective descriptive auprès des enfants atteints d'uvéite, au service d'Ophthalmologie la RABTA de Tunis entre Janvier 2000 et Décembre 2017. Ont été inclus tous les enfants d'âge inférieur ou égal à 18 ans ayant une atteinte oculaire uni ou bilatérale en rapport avec une uvéite. Les critères de non inclusion étaient: les patients atteints du syndrome d'immunodéficience acquise et ceux ayant une uvéite post-traumatique ou post chirurgicale. Les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, évolutives et thérapeutiques étaient analysées rétrospectivement à partir des dossiers médicaux. Tous les patients ont bénéficié d'un examen ophtalmologique complet, associé à une angiographie à la fluorescéine, une tomographie en cohérence optique (OCT) ou une échographie mode B. Tous les patients ont eu un bilan minimal comportant : une NFS, une vitesse de sédimentation, un dosage de la protéine C réactive (CRP), une sérologie de la syphilis, une intradermoréaction à la tuberculine et une radiographie du thorax. Une ponction de la chambre antérieure avec études cytologiques bactériologique, virologique et parasitologique a été pratiquée en l'absence d'étiologie évidente. Le diagnostic de la sarcoidose était basé sur les critères de l'international workshop on ocular sarcoidosis [4], celui de la maladie de Behçet (MB) s'est basé sur les critères de l'international Study Group for Behçet's Disease [5], et celui du syndrome de Vogt Koyanagi Harada (VKH) sur les critères de l'American Uveitis Group pour VKH [6]. En l'absence de contexte d'infection, le traitement reposait sur les corticoïdes locaux et généraux et au besoin les immunosuppresseurs à titre d'épargne cor-

tisonique. Pour les étiologies infectieuses cette corticothérapie était démarrée 48 heures après le début du traitement spécifique. Le traitement des complications comportait en cas d'hypertonie oculaire les bétabloquants en collyres, en cas d'ischémie rétinienne la panphotocoagulation rétinienne et en cas de cataracte dense la chirurgie par phacoémulsification. Sur le plan ophtalmologique, la surveillance se basait sur un examen ophtalmologique régulier complété par une angiographie à la fluorescéine et une OCT maculaire au besoin. Sur le plan général, la surveillance se basait sur un examen pédiatrique périodique complété par des examens biologiques et radiologiques. Les données étaient analysées au moyen du logiciel SPSS version 20. Pour tous les tests statistiques, le seuil de significativité a été fixé à 0,05.

RÉSULTATS

Trente huit enfants atteints d'uvéite ont été inclus dans notre étude soit 43 yeux. L'âge moyen de découverte était de $12,58 \pm 3,06$ ans avec des extrêmes allant de 7 à 17ans. Soixante pourcent des patients étaient de sexe masculin soit un sex ratio H/F de 1,5. La découverte était fortuite chez 7 malades (16,3%), et ceci dans le cadre d'un examen systématique. Par ailleurs, le motif de consultation principal a été une baisse isolée de l'acuité visuelle (BAV) retrouvée dans 37,2% des cas. Le délai médian entre le début des symptômes visuels et la consultation a été de 6 jours avec des extrêmes de un et 15 jours. Sur le plan ophtalmologique, 48 % des patients se présentaient initialement avec une acuité visuelle (AV) $<1/10$, 21% avaient une AV entre 1 et $3/10$ et 31% avaient une AV $<3/10$. L'uvéite était unilatérale dans 86,8% des cas. Toutefois, tous les malades ayant une maladie de Behçet ou un syndrome de VKH avaient une atteinte bilatérale. L'uvéite postérieure était la forme anatomique la plus fréquente (39,5%) suivie respectivement par les panuvéites (30,2%), l'uvéite antérieure (18,6%) et l'uvéite intermédiaire (11,62%). Les synéchies antérieures, suivies par la cataracte et la kératite étaient les complications les plus fréquentes au niveau du segment antérieur, notées dans respectivement 8 yeux (18,6%), 5 yeux (16,3%) et 4 yeux (9,3%) (Tableau 1).

Tableau 1 : Aspects cliniques de l'atteinte oculaire au niveau du segment antérieur.

Atteinte oculaire	Nombre des cas %	Nombre des yeux %
Kératopathie en bandelettes	1 2.63%	1 2.32%
Hypopion	1 2.63%	1 2.32%
Hyphéma	1 2.63%	1 2.32%
Secclusion pupillaire	1 2.63%	1 2.32%
Hypertonie oculaire	1 2.63%	1 2.32%

Atrophie de l'iris	1 2.63 %	1 2.32%
Kératite	4 10.52%	4 9.3%
Cataracte	5 13.15%	5 16.3%
Synéchies antérieures	7 18.42%	8 18.6%

L'examen du segment postérieur complété par l'angiographie à la fluoréscéine avait objectivé essentiellement des foyers chorioretiniens ou une vascularite veineuse qui étaient les manifestations les plus fréquentes (Tableau 2).

Tableau 2 : Aspect clinique de l'atteinte oculaire au niveau du segment postérieur.

Atteinte oculaire	Nombre de cas %	Nombre de yeux %
Vascularite artérielle	2 5.2%	3 6.97%
Vascularite veineuse	11 28.9%	12 27.9%
Foyer de rétinite	1 2.63%	1 2.32%
Foyer de chorioretinite	19 50%	19 44.18%
Décollement rétinien	3 7.89%	4 9.3%
Neuropathie optique rétrobulbaire	2 5.26%	2 4.65%
Névrite optique antérieure	5 13.15%	7 16.27%
Rétinite hémorragique	1 2.63%	2 4.65%
Œdème maculaire	2 5.26%	3 6.97%
Ischémie rétinienne	4 10.52%	5 11.62%
Membrane épimaculaire	2 5.26%	2 4.65%

La répartition des différentes étiologies était très hétérogène. Nous avons retrouvé une majorité d'uvéites toxoplasmiques et idiopathiques dans respectivement 11 cas soit 25,6% et 7 cas soit 18,4%. Les autres étiologies étaient représentées comme suit : l'uvéite herpétique, l'uvéite liée à la toxocarose, l'uvéite liée à la VKH, l'uvéite liée à l'arthrite juvénile idiopathique (AJI), l'uvéite liée à la maladie de Behçet (Tableau 3).

Tableau 3 : Répartition des étiologies des uvéites chez l'enfant.

Pathologie	Nombre de cas	Nombre des yeux	%
Toxoplasmose	11	11	28.9
Idiopathique	7	8	18.4

Herpes	4	4	10.5
Toxocarose	4	4	10.5
Arthrite chronique juvénile	3	3	7.8
Vogt Kayanagui Harada	3	6	7.8
Maladie de Behçet	2	3	5.2
Syphilis	1	1	2.6
Tuberculose	1	1	2.6
Sarcoïdose	1	1	2.6
Sclérose en plaque	1	1	2.6

Toutes les uvéites herpétiques et les AJI se manifestaient par une uvéite antérieure (Respectivement 4 et 3 cas) (figure 1).

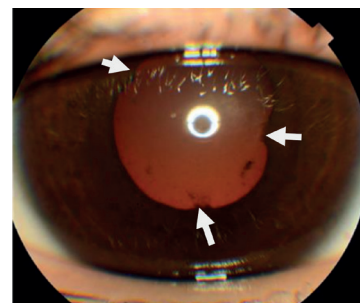


Figure 1 : synéchies irido-cristaliniennes à 3h, 6h et 10h chez un enfant suivie pour arthrite juvénile idiopathique.

Alors que la maladie de Behçet a entraîné une uvéite postérieure dans un œil et une pan uvéite dans 2 yeux, et le syndrome de VKH une uvéite postérieure dans 3 yeux et une panuvéite dans les 3 autres yeux, un de ces malades avait une dépigmentation tégumentaire (figure 2).

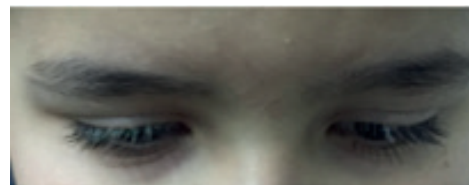


Figure 2 : Poliose chez un enfant atteint du syndrome de Voght Koyanagi Harada.

De même, neuf cas de toxoplasmose parmi 11 soit 81,8% étaient manifestés par des uvéites postérieures (figure 3).

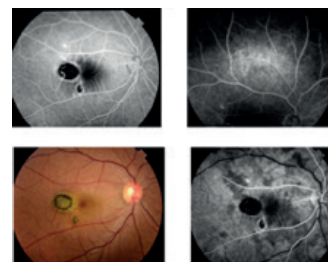


Figure 3 : Séquences angiographiques d'une uvéite postérieure toxoplasmique objectivant une atteinte cicatricielle au niveau de l'œil droit.

Soixante pourcent des enfants avaient reçu des corticoïdes topiques. Treize patients avaient bénéficié d'un traitement spécifique répartis comme suit : un cas (2,3%) par une antibiothérapie anti syphilitique, quatre cas (9,3%) par Aciclovir pour uvéite herpétique, 5 cas (11,6%) par Malocid et Adiazine pour uvéite toxoplasmique, 2 cas (4,7%) par l'Albendazole, 1 cas (2,3%) par des antituberculeux. Les corticoïdes par voie générale étaient administrés dans 74,4% des cas (soit 32 cas). Trois malades parmi eux étaient mis sous Azathioprin à titre d'épargne cortisonique (7,89%) (Soit 1 cas d'uvéite postérieure de VKH, 1 cas de panuvéite de VKH et 1 cas de panuvéite de maladie de Behçet). Seulement, 80% (30 malades) ont été suivis sur une période allant de 1 à 72 mois. De nouvelles poussées oculaires étaient survenues chez 10 malades (12 yeux), pendant la dégression des corticoïdes ou après arrêt intempestif du traitement. Le taux de récurrences au cours du suivi le plus élevé était objectivé dans la maladie de Behçet (6 et 8 poussées) puis la maladie de VKH (3 poussées). L'atteinte au cours des poussées était à type de panuvéite, d'uvéite postérieure, de vascularite rétinienne et d'uvéite antérieure. Elles étaient jugulées soit par une augmentation ou par la reprise du traitement initial. Sept pour cent des yeux ont présenté une dégradation de l'acuité visuelle en dépit de la prise en charge et étaient représentés par deux cas de MB et un cas d'uvéite idiopathique. Vingt huit pourcent des patients ayant une acuité visuelle finale inférieure à 1/10 étaient associés à des uvéites postérieures, 9,3% des yeux ont évolué vers la cécité dont deux étaient dus à la maladie de Behçet et deux à la toxoplasmose. Mais cette association était statistiquement non significative. L'analyse multi-variée a montré que le délai de consultation était un facteur protecteur de la baisse importante de l'AV avec un Odds ratio ajusté égal à 0,729 et un intervalle de confiance entre 0,55 et 0,955.

DISCUSSION

Dans notre série, L'âge moyen de découverte était de 12,5 ans et le sex-ratio (M/F) était de 1,5. Ce qui est comparable aux données de la littérature [7,8,9]. En effet, l'âge de découverte de l'uvéite chez l'enfant se situe généralement dans la grande enfance et l'adolescence [7,10,11]. Une prédominance féminine a cependant été rapportée dans d'autres séries [9,12,13] et ça serait dû à la prédominance des AJI comme étiologie d'uvéite dans ces séries. La prédominance féminine en cas d'AJI a été rapportée par plusieurs auteurs [14,15]. Cette répartition s'inverse pour la toxocarose [16]. La fréquence non négligeable du caractère insidieux des uvéites chez l'enfant souligne la nécessité d'un examen ophtalmologique complet avec mesure systématique de l'acuité visuelle lors de chaque contrôle. Dans notre étude, la découverte fortuite était observée dans 16,3% rejoignant les données de plusieurs études comme celles de Chebil [17] et Smith [18]. Nos résultats étaient légèrement différents de ceux de la littérature avec une fréquence plus élevée du groupe dont l'AV était inférieure à 1/10. Ceci pourrait être expliqué par le caractère insidieux des uvéites à l'origine d'un dépistage tardif chez

une population qui vit dans de mauvaises conditions socio-économiques. Contrairement à la littérature où la bilatéralité prédomine avec un taux de 70 à 80% [7,12], nous avons retrouvé une majorité d'atteintes unilatérales (87%). La prédominance de l'étiologie infectieuse dans notre série pourrait expliquer la prédominance des formes unilatérales. La toxoplasmose était l'étiologie infectieuse la plus fréquente, contrairement à plusieurs études récentes [7,12], où le taux ne dépassait pas 10% pour laisser la place aux uvéites idiopathiques avec un taux qui peut atteindre 63% [17]. Dans notre série, l'uvéite était idiopathique dans seulement 18,6 % des cas. En effet, on remarque que d'une façon générale la proportion de l'étiologie indéterminée a diminué ces dernières années du fait du progrès des moyens diagnostiques. La toxocarose et l'herpès étaient en troisième position avec des résultats plus ou moins proches de ceux de la littérature dont la fréquence selon les séries variait respectivement de 3 à 7% et de 2 à 3%. La maladie de Behçet est une étiologie rare d'uvéite dans la population pédiatrique. Sa fréquence dans la littérature variait de 17 à 26 % [12,19,20]. Elle était de 5,2% dans notre étude. De même le syndrome de VKH est exceptionnel chez l'enfant, sa fréquence était de 7,9% dans notre série. Son diagnostic est généralement tardif en raison des formes atypiques comme c'était le cas d'un de nos patients diagnostiqué à la phase chronique au stade de complications [21,22]. Selon la littérature, l'AJI représente l'étiologie systémique la plus fréquente 41,5% [23]. Cependant dans notre étude, elle a été observée dans 8% des cas. Ce faible taux d'AJI comme étiologie dans notre série pourrait être expliqué par un biais de sélection. En effet la majorité des cas d'AJI sont suivis dans un service pédiatrique spécialisé de l'hôpital d'enfant Béchir Hamza qui est à proximité de l'institut d'ophtalmologie Hédi Rais, où ils y sont pris en charge. La répartition anatomique selon la classification de l'International Uveitis Study Group est très variable d'une étude à une autre. Elle serait liée selon certains auteurs au profil épidémiologique caractéristique de chaque pays [24]. Cependant la fréquence des panuvéites dans notre série (30,2 %); comme dans d'autres séries tunisiennes (32,7% selon Chebil [17] et de 44,4 % selon Mat-toussi [25]); était plus élevée par rapport aux résultats rapportés dans la littérature (5 à 10 %) [26]. Dans notre série, la cécité légale a été observée dans 9,3 % de notre étude et dans 18,3 % de la série de Chebil [17] et 9,5 % pour celle de Khairallah [27]. Le traitement de l'uvéite repose essentiellement sur la lutte contre l'inflammation en association au traitement spécifique pour les uvéites infectieuses. L'utilisation de la corticothérapie impose une surveillance rigoureuse en raison des complications locales (cataracte et glaucome cortisonique) et générales (retard de croissance, diabète) qu'elle peut engendrer. Dans notre étude, un traitement immunosuppresseur a été prescrit dans les formes chroniques et sévères à titre d'épargne cortisonique comme préconisé par les différentes études de la littérature. Les immunosuppresseurs sont également indiqués dans les formes corticorésistantes ou corticodépendantes [21,22,28]. Il faut toutefois souligner l'importance de re-

prendre l'enquête étiologique dans ces cas avant toute escalade thérapeutique visant essentiellement à éliminer une cause infectieuse. Nos résultats méritent d'être complétés par d'autres études à grande échelle analysant chaque étiologie à part avec des échantillons plus représentatifs et plus homogènes.

CONCLUSION

Les uvéites de l'enfant sont rares mais grave. Il s'agit d'une urgence thérapeutique nécessitant une démarche diagnostique précise, et un traitement lourd chez un enfant en pleine croissance d'où l'importance d'une prise en charge précoce et multidisciplinaire afin de préserver aussi bien le pronostic vital que fonctionnel.

Conflict of interests : les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs : Saadouli D, Ben Mansour K, Masmoudi M et Ben Ammar A ont assuré la prise en charge et le suivi des malades. Salem Yahyaoui, Saadouli D et Ben Mansour K ont rédigé ce papier. Mazigh Mrad S, Boukthir S et El Afrit MA ont supervisé le travail. Tous les auteurs approuvent le manuscrit.

REFERENCES

- [1] Syndicat National des Ophtalmologistes de France. Malvoyance et handicaps visuels. Paris : SNOF; 2018.
- [2] Jabs DA, Nussenblatt RB, Rosenbaum JT. Standardization of uveitis nomenclature for reporting clinical data. Results of the first international workshop. *Am J Ophthalmol* 2005;140:509-16.
- [3] Foster S, Tugaltuktun L, Havrlikova K, Power W. Changing patterns in uveitis of childhood. *Ophthalmology* 1996; 103:375-83.
- [4] Herbort CP, Rao N, Mochizuki M. International criteria for the diagnosis of ocular sarcoidosis: results of the first international workshop on ocular sarcoidosis (IWOS). *Ocul Immunol Inflamm*. 2009; 17:160-9.
- [5] International study group for Behçet's disease. Criteria for the diagnosis of Behçet's disease. *Lancet* 1990; 335:1078-80.
- [6] Rao NA, Sukavatcharin S, Tsai JH. Vogt-Koyanagi-Harada disease diagnostic criteria. *Int Ophthalmol*. 2007 ;27:195-9.
- [7] Khalil S, Cherkaoui LO, Ibrahimy W, Laghmari M, Boutimzine N, Tachfouti S. Les uvéites de l'enfant: à propos de 33 cas. *J Fr Ophtalmol*. 2016; 3:315-9.
- [8] Gautam N, Singh R, Agarwal A, Yangses S, Dogra M, Sharma A, et al. Pattern of pediatric uveitis at a tertiary referral institute in North India. *Ocul Immunol Inflamm*. 2016; 24:1-7.
- [9] Ganesh SK, Bala A, Biswas J, Ahmed AS, Kempen JH. Pattern of pediatric uveitis seen at a tertiary referral center from India. *Ocul Immunol Inflamm* 2016; 24:402-9.
- [10] Laghmari M, Karim A, Guedira K, Ibrahimy W, Dahreddine M, Essakalli NH, et al. Uveitis in children: about 20 cases. *J Fr Ophtalmol* 2003; 26:609-13.
- [11] Konépaut I, Shahram F, Darcebello M, Cantarini L, Cimaz R, Gattorno M, et al. Consensus classification criteria for paediatric Behçet's disease from a prospective observational cohort. *Ann Rheum Dis* 2016; 75:958-64.
- [12] Keino H, Watanabe T, Taki W. Clinical features of uveitis in children and adolescents at a tertiary referral centre in Tokyo. *Br J Ophtalmol* 2017; 124:406-10.
- [13] Habatwilner Z, Tisono L, Sanchez JM, Shulman S, Barequet D, Rahat O et al. Demographic and clinical features of pediatric uveitis in Israel. *Ocul Immunol and Inflamm*. 2018;17:1-11.
- [14] Becquet F, Dureau P, Dufier JL. Uvéites de l'enfant. (Elsevier Masson, Paris), *Ophtalmologie*, 21-220-A-30,1999,9p.
- [15] Oren B, Sehgal A, Simon JW. The prevalence of uveitis in juvenile rheumatoid arthritis. *J AAPOS* 2001; 5:2-4.
- [16] Liu Y, Zhang Q, Li J, Ji X, Xu Y, Zhao P. Clinical characteristics of pediatric patients with ocular toxocariasis in China. *Ophthalmologica*. 2016; 236:97-105.
- [17] Chebil A, Chaabani L, Kort F, Ben Youssef N, Turki F, El Matri L. Epidemiologic study of pediatric uveitis: a series of 49 cases. *J Fr Ophtalmol*. 2012; 35:30-4.
- [18] Smith WM, Sen HN, Nussenblatt R. Epidemiology and course of disease in childhood uveitis. *Ophthalmology* 2009; 116:1544-51.
- [19] Pivetti P, Agortini M, Abdulaziz MA, Lacava M, Torella M, Riso D. Behçet's disease in children. *J Fr Ophtalmol* 1995; 39:309-14.
- [20] Fujikawa S, Suemitsu T. Behçet's disease in children: a nationwide retrospective survey in Japan. *Acta Paediatrica Japonica*. 1997; 39:285-9.
- [21] Tabarra KF, Chavis PS, Freeman WR. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in children compared to adults. *Acta Ophthalmol Scand* 1998; 76:723-6.
- [22] Ikeda N, Hayasaka S, Kadoi C, Nagaki Y. Vogt-KoyanagiHarada syndrome in a 11-year-old boy. *Ophthalmologica*. 1999; 213:197-9.
- [23] Tugaltuktun L, Havrlikova K, Power W, Foster S. Changing patterns in uveitis of childhood. *Ophthalmology* 1996; 103:375-83. *Ocul Immunol Inflamm*. 2016; 24:1-7.

- [24] Engelhard SB, Bajwa A, Reddy AK. Causes of uveitis in children without juvenile idiopathic arthritis. *Clin Ophthalmol* Auckland NZ 2015; 9:1121-8.
- [25] Matoussi N, Ben Slima S, Fitouri Z, Marrakchi S, Ben Becher S. Uveitis of children: a report of 18 cases. *Arch Pediatr* 2007; 14:856-60.
- [26] Holland GN, Stiehm ER. Special considerations in the evaluation and management of uveitis in children. *Am J Ophthalmol* 2003; 135:867-78.
- [27] Khairallah M, Attia S, Zaouali S, Yahia SB, Kahloun R, Messaoud R, et al. Pattern of childhood-onset uveitis in a referral center in Tunisia, north africa. *Ocul Immunol Inflamm* 2006; 14:225-31.
- [28] Paroli MP, Spinucci G, Monte R, Pesci FR, Abicca I, Pivetti-Pezzi P. Intermediate uveitis in a pediatric Italian population. *Ocul Immunol Inflamm*. 2011 ;19 :321-6.

The pediatrician and Defensive medicine : Results of a survey conducted in university hospitals in central and south eastern Tunisia

Thabti. R ⁽¹⁾, Nouri Merchaoui. S ^(1,3), Tilouche. S ^(2,3), Mghirbi. O ^(1,3), Bellalah. M ^(1,3),
Ben Ayed. D ⁽¹⁾, Ghaith. A ⁽¹⁾, Bouguila. J ^(2,3), Boughammoura. L ^(2,3), Methlouthi. J ^(1,3),
Mahdhaoui. N ^(1,3)

⁽¹⁾ Department of Neonatology, Farhat Hached Hospital, Sousse, Tunisia

⁽²⁾ Department of Pediatrics, Farhat Hached Hospital, Sousse, Tunisia

⁽³⁾ Faculty of Medicine Ibn El Jazzar, Sousse

ABSTRACT

Defensive medicine is a medicine that consists of protecting oneself by asking for sometimes useless examinations or by giving up certain practices for fear of legal problems. This concept, widespread in the United States since the 1970s, began to be known in Europe a decade ago.

Objective : Following the increase in the number of complaints against doctors and more particularly against a resident trainee in Pediatrics in our region, we conducted this survey with the main purpose of determining the degree of influence of these events on the practice of a defensive medicine in pediatrics.

Materials and methods : This is a cross-sectional study based on the analysis of an anonymous survey given to pediatric residents, specialists and university hospital doctors from the various university departments of pediatrics and neonatology of central and southern East Tunisia during the period between March 1 st 2017 and June 30 th 2017. It included different parts dealing with the influence of the fear of the complaint on the different practices of asked doctors, the impact on the future practice and the various possible solutions to protect themselves.

Results : A total of 82 doctors were approached (44 pediatric residents and 38 pediatricians). Five pediatricians had seniority of more than 20 years and 18 had seniority of 11 to 20 years. During their course, 86.6% of pediatricians had at least one litigation, and 90% of the rest witnessed at least one litigation. These were verbal threats (79.3%), legal complaints (12.2%: 10 cases including 5 pediatric residents) and physical assault (14.6%: 12 cases). The most common causes of litigation were parents' impatience and nervousness (47.6%), dissatisfaction with care (46.3%) and disagreement about hospitalization or discharge from hospital (34.1%). Only 40.9% of the physicians who had litigation felt that they had been supported by the structure where they practiced at the time, and 57.3% say that this incident influenced their behavior, so they practice a defensive medicine. . They deliver more comprehensive oral information (51.2%) and pay more attention to keeping the medical file (58.5%). They became more suspicious of certain gestures (transfusion of blood products (41.4%), sedation for imaging (37.8%), medical transfer (18.3%) and the drafting of medical certificates (31.7%)). More than half of the pediatricians surveyed think that fear of complaint could change their choice of subsequent facility. 64% are oriented towards the practice of medicine abroad. Not all physicians surveyed know their rights and the laws governing their work and do not feel protected during the practice of their profession. A significant link has been established between the feeling of forensic pressure of pediatricians and the practice of defensive medicine and the decision to leave the country. Young people are the most exposed to these practices.

Conclusion : Defensive medicine is a known concept, but it seems relatively recent in Tunisia and more particularly in the practice of pediatrics. It is an expensive, non-patient-centered medicine that contributes to overconsumption of care. The standardization of protocols by Tunisian learned societies and the adaptation of laws to the practice of medicine are among the most frequently cited proposals in our investigation to protect themselves without switching to defensive medicine.

Keywords : pediatrics, defensive medicine, medical liability, judicialization.

INTRODUCTION

The relationship between doctors and patients was long based on a total trust of the patient in his doctor. Nowadays, this model is no longer applicable. Evolutions in the socio-cultural, political and medical fields have modified the behavior of patients and physicians who are evolving this relationship towards an alternative

model, that of autonomy and self-determination of the patient that requires more security in acts and the therapeutics decided by the doctor, thus causing a crisis of confidence with respect to medicine and doctors. This evolution has favored a shift towards a judicialization of the relationship between doctors and patients, especially since there is growing media coverage of scandal cases [1]. We can thus fear a drift towards a defensive medicine that is defined by the American Medical Association as "an alteration of the modalities of medical practice, induced by the threat of responsibility, the main purpose of which is to rule out the possibility of prosecution by patients as providing a solid legal defense in the event that such proceedings are initiated "[2]. Medical decisions are then guided more by the desire to guard against medico-legal risk than that of providing appropriate care to patients. Some of these modifications can be constructive (the updating of one's knowledge, the best keeping of the medical file,...) but others can lead to an inappropriate practice of medicine. This defensive medicine is illustrated in two forms: the first is an active form of overconsumption of care (positive defensive medicine) which results in an over prescription of additional examinations, specialized opinions, hospitalizations, most of which are useless. The second is a passive form of avoidance (negative defensive medicine) which consists of evasion of all forms of medico-legal risk, whether by avoiding the realization of certain medical acts or by not taking charge of certain categories of patients likely to have complications. It can also involve accepting abusive requests from certain patients for the purpose of fleeing conflict [3]. Judicialization is defined by a propensity to favor the use of courts to settle disputes that could be settled by other means (amicable agreement, mediation..).

It was at the origin of the concept of defensive medicine that emerged in the United States since the 1970s, thus being the subject of numerous articles and many controversies [4]. In Europe, this concept has begun to grow over the past decade, with the fear of American drifting [5]. In Tunisia, to our knowledge, the studies devoted to this subject are very rare, despite the great debates and frequent judicial complaints that have upset the medical community, especially in the absence of a law relating to medical liability which is currently under discussion. Also, pediatrics seems to be less concerned by this topic than other specialties such as surgical specialties, resuscitation anesthesia and obstetrics [6,7]. Hence, the interest of our study.

METHODS

Hypothesis : Defensive medicine affects daily doctor's clinical judgment and practice.

Study design and data collection : This study was directed to assess the extent and the possible effect of defensive medicine phenomenon (in term of knowledge and prevalence) on medical decision making (development of tools that can guide phy-

sicians to make good decisions in practice) among different grades of hospital pediatric doctors, and to determine any experience of medical litigations with respect to sources and factors associated with it. The studied population was composed of pediatric residents, specialists, assistants, associate professors and pediatric professors practicing in the pediatric and neonatal departments of universal hospitals in five delegations in the central region of Tunisia (Sousse, Monastir, Kairouan, Mahdia and Sfax) for a period of 3 months (March 1 st 2017 to June 30 th 2017). The measuring instrument was an anonymous self administrated questionnaire based on a review of literature and discussions with pediatricians and pediatric residents on the topic of defensive medicine. It was distributed and collected by the investigator, and included different parts: the first part picks up the sociodemographic data, the second part assesses the direct impact of a complaint on the pediatrician's practice, the third part describes the level of apprehension towards complaints and tendency to practice a defensive medicine and the fourth part tries to glimpse solutions to protect oneself from the judicial risk in order to avoid the practice of defensive medicine. The outcome measures were changes in the professional practices of pediatricians before and after exposure to litigation, and the assessment of the link between the psychological impact of forensic pressure and its professional impact.

Statistics : Data were entered into a computer database and SPSS software (SPSS Inc., Chicago, IL, USA, version 21.0) and double checked before analysis. Chi-square test was used and $P < 0.05$ was considered significant. Univariate and multivariate analyses were performed.

Bibliography : The bibliographic collection was conducted by querying the Pubmed and Science-direct database and consulting the bibliography of selected articles.

RESULTS

Characteristics of the respondents : The 82 interviewed physicians were divided into 20 men (24.4%) and 62 women (75.6%). The sex ratio (male / female) was 0.32. Their age varied between 25 and 61 years with an average age of 34 years and a median of 30 years. The most represented age group was the 25 to 34 years old one (62.2%). More than half of the surveyed physicians were pediatric residents (53.6%). University Hospital Assistants, Associate Professors and Professors accounted for 20.7%, 14.6% and 7.3% respectively. The majority of physicians (72%) had seniority of less than 10 years with an average seniority of 7 years and a median of 4 years.

Medical litigation : All the interviewed doctors believed that the number of legal proceedings against doctors is increasing in Tunisia. They claimed to have developed this idea from the media (85.3%) or the colleagues (48.7%). The majority of surveyed physicians (89%) didn't have an idea about the laws re-

lating to their exercise, nor their rights and duties. All doctors thought they are not protected during their exercise. The fear of the complaint was felt from 89% of respondents. The majority (86.6%) reported having had one or more disputes with patients during their studies. Most of those who did not have litigation reported having witnessed at least one litigation during their course. The majority of surveyed physicians (79.3%) reported having at least one verbal threat of complaint or physical assault during their pediatric medical curriculum. Twelve doctors were victims of a physical assault. A legal complaint was filed against 10 doctors (12.1%) including 5 residents, 2 university hospital assistants, 2 associate professors and a Professor. The three most common causes of the dispute were: irritability of the parent (47.5%), dissatisfaction of care (46.3%) and disagreement about admission or discharge from the hospital (34.1%). Other causes were : lack of information for parents (14.6%), refusal of additional examinations or treatments deemed unjustifiable (13.4%), delayed care (12.2%), the death of a patient (2 cases). Those causes were usually associated. More than half of the physicians who had a dispute did not feel supported by the hospital in which they were working.

Professional impact of judicialization :

Modification of the workplace :

More than half of the surveyed physicians (56.1%) think that the fear of the complaint could change their future choice of working place. They were oriented towards the practice of their profession abroad in 64% of cases, while 32% preferred to work in the private sector and only 4% preferred to continue to practice medicine in the public sector. Of the 10 physicians who had litigation leading to a court complaint, five preferred to work abroad (50%) and two to move to the private sector (20%).

Practice of defensive medicine :

Defensive medicine was practiced by 57.3% of surveyed pediatricians. They stated that some of their practices were for their own protection rather than the patient's interest. At the same time, 89% of pediatricians thought that this defensive medicine had a high cost. The practice of defensive medicine was studied in both positive and negative aspects, and following a dispute.

Positive defensive medicine :

Forty percent (40%) of pediatricians reported having modified their behavior towards parents and 35.4% reported that they had become more attentive to the technique of physical examination of children and that they prescribed more complementary examinations (36.5%). Nearly half of physicians (51.2%) provided more complete oral information, 58.5% paid more attention to keeping the medical file and 46.3% asked more frequently for the opinion of another colleague.

Negative defensive medicine :

Most of the surveyed physicians (73.2%) would

avoid certain acts. (Table 1). The avoidance mainly concerned the transfusion of blood products (40.2%), sedation for imaging (37.8%), and the writing of medical certificates (31.7%), the medical transfer (18.3%) and the lumbar puncture (18.3%).

Table 1 : Medical acts avoided by surveyed pediatricians (Negative defensive medicine).

Avoided acts	Number (%)
Transfusion of blood products	33 (40,2%)
Sedation before imaging	31 (37,8%)
Writing medical certificates	26 (31,7%)
Medical transfer	15 (18,3%)
Lumbar puncture	15 (18,3%)
Liver biopsy	15 (18,3%)
Endoscopy	12 (14,6%)
Kidney biopsy	12 (14,6%)
Placement of chest drains	8 (9,7%)
Placement of venous catheters	7 (8,5%)
Vaccination	7 (8,5%)
Exsanguino-transfusion	6 (7,3%)
Intubation	6 (7,3%)
Bladder catheterization	4 (4,8%)

Defensive medicine following litigation :

More than half of the physicians who had litigation (53.6%) said they had been influenced by this incident. The influence concerned several aspects; the most frequent were being more attentive for what is written in the medical file (23 cases), the request for written consent from parents for certain acts (20 cases), the excessive solicitation of opinions from colleagues or seniors (17 cases).), more difficult decision-making (17 cases), prolongation or extended indication of hospitalization (17 cases) and avoidance of confrontation with parents (17 cases).

Proposed Solutions to Prevent the Practice of Defensive Medicine :

Several solutions have been proposed to avoid defensive medicine practice by pediatricians :

- The majority of pediatricians (96.3%) think that it is necessary for the responsible authorities to start thinking on adapting the texts of laws specific to the practice of medicine.

- In 92.6% of cases, they propose a standardization of protocols by Tunisian scientific societies and emphasize the need to strengthen intra-hospital security.

The other solutions supported and proposed were the request for written parental consent (85.3%), collegial decision-making (84%), the renovation of the architecture of hospital structures (78%), strengthening the medical and paramedical team (73.1%), the best management of the risk of medical error and the mastery of professional skills (72%), the creation of intra-hospital information centers (52%) and the development of error learning (51%).

Factors associated with medical litigation and defensive medicine : (table 2)

Table 2 : Factors involved in the practice of defensive medicine.

Socio-demographic characteristics, litigation experience and legal knowledge		Practice of defensive medicine	No practice of defensive medicine	P
Gender	Male	11 (13,4%)	9 (10,9%)	0,5
	Female	36 (43,9%)	26 (31,7%)	
Age range	From 25 To 34 ans	34 (41,4%)	17 (20%)	0,025
	From 35 To 44 ans	9 (10,9%)	10 (12,2%)	
	From 45 To 54 ans	4 (4,8%)	3 (3,6%)	
	From 55 To 64 ans	0	5 (6%)	
Seniority interval	Less than 10 years	36 (43,9%)	23 (28%)	0,02
	Between 11 and 20 years	11 (13,4%)	7 (8,5%)	
	More than 20 years	0	5 (6%)	
Litigation experience	Yes	44 (53,6%)	27 (32,9%)	0,033
	No	3 (3,6%)	8 (9,7%)	

The practice of defensive medicine is significantly influenced by age and seniority in pediatrics. The younger and less experienced pediatricians, the more they resorted to defensive medicine. There is a significant link between having a dispute with a patient and the practice of defensive medicine. The nature of the litigation has no influence on the practice of defensive medicine. The chi-square test is not significant ($p=0.13$ for the verbal threat, $p=0.47$ for the physical assault, $p=0.38$ for the legal complaint). There is no significant association between practicing defensive medicine and witnessing a dispute (chi-square test not significant, $p=0.5$). Pediatricians believe that the medico-legal pressure they feel alters the doctor-patient relationship in 37.8% of cases. Women think it more than men (Likert average of 2.24 for women, 1.9 for men, with $p=0.57$). Pediatricians also believe that in the event of litigation, this relationship is further impaired. (Average of the Likert scale at 2.12 in case of litigation, and 1.81 in the absence of litigation, $p=0.15$), especially since it is a legal complaint (the average of Likert goes to 2.3, $p=0.61$). There is a significant relationship between fear of complaint and avoidance of certain medical procedures ($p=0.01$), including sedation for imaging ($p=0.01$) and transfusion of blood products ($p=0.007$). There is a significant relationship between the fear of the complaint and the decision to change the workplace ($p=0.004$).

DISCUSSION

To our knowledge this is the first published data on concept of defensive medicine and medical litigation among the Tunisian Pediatricians.

Litigation :

All Pediatricians had the impression that litigation against doctors is increasing, our rate is the most important comparing with a Tunisian study at the end of the year 2017 including all specialties [8], and also with an older French studies with rates ranging from 66.9% to 94.6% and a study in the United Kingdom with a rate of 90.6% [9]. This impression of soaring trials is still to be proven, especially since, in Tunisia, there is no exhaustive list of data on judicial proceedings against doctors with complexity of the judicial institution and diversity of procedures. Comparable percentages were found for the perception of forensic pressure (89%) and a much higher percentage of litigation (86,6%) than those in international studies [11, 12], than ours (12,2%) which is probably due to the 2002 Kouchner law which encouraged the use of the amicable ways to resolve litigations. For the causes of the litigation, our results are comparable to those of other studies; it follows a higher requirement of parents who ask for the fast cure and the absence of side effects, which testifies the lack of confidence and communication. More than half of pediatricians think they are changing their workplace for fear of complaining, and 64% are thinking of practicing medicine abroad. International studies show comparable results.

Defensive medicine :

The rate of defensive medicine we found (53.7%) is not far from those of French studies where rates have increased over the years from (54.3%) to (73.4%) [5, 13]. For the other countries, this rate varied between 28% and 93% with higher rates for large studies [9-20]. Young, inexperienced physicians practice more defensive medicine: older physicians started exercising far from the legal pressure, and the experience and confidence they gained allowed them to put the risk of trial in perspective. The influence of fear of complaint on the practice of defensive medicine was not proved in our study; the change in practices is based on general concern with significant results. In the USA, a decision to respect the parents' opinion for the resuscitation of newborns with a poor prognosis for fear of complaint is taken after the litigious cases of babies "Doe" (Trisomy 21 with an unoperated Oeso -Tracheal fistula) and "K" (resuscitation of a baby with anencephaly). In France, the fear of the complaint was accentuated after the Perruche 2000 judgment (complaint against the doctors for the non-recognition of the congenital rubella diagnosis) [21].

Criticism of defensive medicine :

Defensive medicine has several negative points: the additional financial cost (50-60 billion dollars a year in the USA) [4], adverse events such as imaging-induced cancers (0.4% in 2004 in the USA) [4], and the non respect of the code of medical ethics. Defensive medicine also alters the relationship between the doctor and the patient and puts an end to the relationship of trust between both of them. The advantages of defensive medicine are few; indeed, it allows better medical information and better record keeping.

Criticism of the judicialization of medicine :

Data on court cases, medical liability and legal issues in Tunisia remain incomplete. The question is " is this a false problem that is fueled by the media? " In any case, we know that Tunisian pediatricians have little legal knowledge which has encouraged Medical Schools to create higher education in medical law. A Complementary study diploma in medical law was started in Sousse Medical School since 2017.

Situation of the specialty of Pediatrics in Defensive Medicine :

Pediatrics is not a very contentious specialty in reviewing the literature. It is ranked 10/28 in terms of legal complaints in the USA [6] and 16/18 in terms of judicial complaints in Tunisia [10]. But the rate of defensive medicine in the United Kingdom was 16.9% in Pediatrics versus 26.4% in Gynecology which is classified the most contentious, a rate that is not negligible [9].

CONCLUSION

Defensive medicine is a new concept that is common, poorly studied in Tunisia, and is a consequence of the judicialization of medicine. This is a concept that threatens medical practices, so studies in this area are encouraged by broadening the spectrum to the private sector and other parts of the country, with a view to adapting prevention solutions.

REFERENCES

- [1] Rameix S. Du paternalisme des soignants à l'autonomie des patients ? Justice et psychiatrie: normes, responsabilité, éthique, Toulouse: Eres 2000; 65-75.
- [2] American Medical Association (AMA) Corporate site. Disponible on the URL : <https://www.ama-assn.org>.
- [3] Barbot J, Fillon E. La médecine défensive : critique d'un concept à succès, Sci. Soc. Santé 2006 ; 24 : 5-33.
- [4] Drucker J, Faessel-Kahn M. L'exemple américain, Trib Santé. 1 déc 2004: 5 : 31-38.
- [5] Fédération Hospitalière de France. « Les médecins face aux pratiques d'actes injustifiés », 2012.
- [6] Brent RL, How does a physician avoid prescribing drugs and medical procedures that have reproductive and developmental risks? Clinics Perinatology 2007 ; 34 : 233-262.
- [7] Hammami Z, Ben Issa M, Khemakhem Z, Ayadi A, Fourati H, Bardaa S, Maatoug S. L'expertise en responsabilité médicale: à propos de 100 cas. Journal of legal medicine : 2005 : 48 : 500-5.
- [8] Bani W, Kort Y, Khammassi N, Abdelhedi H, Cherif O, Médecine défensive au pays du jasmin : une révolution des pratiques ? La revue de médecine interne 2017; 38 : A 110- A 225.
- [9] Ortashi O, Virdee J, Hassan R, Mutynowski T, Abu-Zidan F. The practice of defensive medicine among hospital doctors in the united kingdom. BMC Medical Ethics 2013; 14:42.
- [10] Zribi M, Bardaa S, Feki N, Ben Amar W, Hammami Z, Maatoug S. Etude de la responsabilité médicale dans la région de Sfax et du sud tunisien. J.I.M. Sfax. Tunisie. 2017; 25 : 36-39.
- [11] Allen TC. Academic and trainee empirical review of cases by state of Texas physicians. Am J Clin Pathol 2014; 141: 501-9.
- [12] Ridic G, Howard T, Ridic O. Medical malpractice in Connecticut: Defensive Medicine, Real problem or a red herring example of assessment of quality outcomes variables, ACTA inform Med 2012; 20: 32-39.
- [13] Fasquelle N, Faict, T. La judiciarisation de la médecine générale et la pratique médicale (Thesis). Faculty of Medicine Clermont Ferrand, France. 2006.
- [14] Studdert D, Mello M, Sage W, DesRoches C, Peugh J, Zapert K, Brennan T. Defensive medicine among high risk specialist physicians in a volatile malpractice environment, JAMA 2005 ; 293 :2609.
- [15] Rothberg MB, Class J, Bishop TF, Friderici J, Kleppel R, Lindenauer PK. The cost of defensive medicine on three hospital medicine services. JAMA intern Med 2014; 174 : 1867-1868.
- [16] Motta S, Testa D, Cesari U, Quaremba G, Motta G. Medical liability, defensive medicine and professional insurance in otolaryngology. BMC Res Notes 2015; 8: 343.
- [17] Hiyama T, Yoshihara M, Tanaka S, Urabe Y, Ikegami Y, Fukuhara T. Defensive medicine practices among gastroenterologists in Japan. World J Gastroenterol 2006; 12 : 7671- 7675.
- [18] Ali A, Hummeida E M, Elhassan YA, Nabag WO. Concept of defensive medicine and litigation among Sudanese doctors working in obstetrics and gynecology. BMC Medical Ethics 2016; 17:12.
- [19] Moosazadeh M, Movahednia M, Amiresmaili M, Aghaci I. Determining the frequency of defensive medicine among general practitioners in Southern Iran. International Journal of health policy and management 2014; 2 : 119-123.
- [20] Solaroglu I, Izci Y, Yeter G, Metin M, Keles E. Health transformation project and defensive medicine practice among neurosurdeons in Turkey. PONE 2014; 9: e 111446.
- [21] Schneiderman LJ, The baby K case: a search for the elusive standard of medical care. Carrb Q Health Ethics 1997; 6: 9-18.

Acknowledgments : We thank all the doctors from the departments of Pediatrics and Neonatology of University Hospitals of Sousse, Monastir, Kairouan, Mahdia and Sfax.



Ebstein's anomaly revealed by hydrops fetalis : a case report

Bellalah. M ^(1,4), **Methlouthi. J** ^(1,4), **Bouabdallah. O** ⁽¹⁾, **Mghirbi. O** ^(1,4), **Braham. D** ⁽¹⁾,
Barka. M ⁽¹⁾, **Ghaith. A** ⁽¹⁾, **Bouhlel. I** ^(2,4), **Masmoudi. A** ⁽³⁾, **Ben Jamaa. N** ⁽³⁾,
Nouri. S ^(1,4), **Mahdhaoui. N** ^(1,4)

⁽¹⁾ Department of Neonatology, Farhat Hached Hospital, Sousse, Tunisia

⁽²⁾ Department of Cardiology, Farhat Hached hospital, Sousse, Tunisia

⁽³⁾ Department of fetopathology, maternity and neonatology center of Tunis, Tunisia

⁽⁴⁾ Faculty of Medicine of Sousse, University of Sousse, Laboratory LR14ES05

ABSTRACT

Ebstein's anomaly is a congenital heart defect rarely revealed by foetal anasarca. We report an original case of Ebstein's disease revealed by hydrops fetalis in a preterm newborn. The antenatal ultrasound revealed anasarca, ascites, pericardial effusion, cardiomegaly and detachment of the scalp. Echocardiography and clinical findings led to a preliminary diagnosis of non-immune hydrops associated with congenital heart disease.

The diagnosis of Ebstein anomaly was made and confirmed by post mortem anatomopathological examination.

Keywords : hydrops fetalis, Ebstein, neonatal

INTRODUCTION

Ebstein's anomaly (EA) is a rare complex congenital heart disease (CHD) of the tricuspid valve, first described by Wilhelm Ebstein in 1866. It concerns less than 1% of CHD (1). Fetal diagnosis and neonatal presentations of the disease are the most severe and associated with the highest mortality rates (2). Cardiac etiologies are responsible for 10% to 20% of cases of non-immune hydrops fetalis (NIHF). We report an original case of EA revealed by hydrops fetalis in a preterm newborn.

CASE REPORT

A premature male newborn was the first child of young consanguineous parents.

The mother was 18 years old. There was no infectious history. Pregnancy was complicated with a diagnosis of hydrops fetalis at 26 weeks of gestational age (GA). Antenatal ultrasound performed at this term revealed: hydramnios, ascites, pericardial effusion, cardiomegaly and detachment of the scalp. Maternal TORSCH serology screen was negative. Doppler ultrasound did not show signs of anemia. The delivery was performed vaginally at 30 Weeks GA. Apgar score was 0 and 7 at 1 and 5 minutes respectively. Initial and active resuscitation was performed.

Abdominal paracentesis was performed draining 150 ml of a transparent and tinged yellow fluid.

Physical examination on admission found a eutrophic child with birth weight of 2045g (50th percentile), facial dysmorphism, generalized skin edema, a systolic murmur, weak femoral pulse, distended abdomen with moderate hepatomegaly and edema of external genitalia. Blood pressure was 40/20 mmHg. His ventilator needs were increasing and percutaneous oxygen saturation was 50%. Blood gas showed severe respiratory acidosis. His blood group was A (Rh+) with negative coombs test. Aspartate transaminase (AST) was 72 u/l and alanine transaminase (ALT) was 7 u/L. The level of total protidemia was of 60 g/l. The ascitic

Corresponding author :

Dr. Bellalah Manel

Address : Department of neonatology.

Farhat hached hospital. Rue Ibn Jazzar. 4031 .SOUSSE .EZZOUHOUR SOUSSE. Tunisie.

Phone : 00 216 21 701 369

Mail : bellalahmanel@yahoo.fr

fluid contained 150 leukocytes/ μ L with 100% lymphocytes, 550 red blood cells/ μ L, and a protein level of 10g/l. He was started on intravenous antibiotics because of the severity of the features.

Chest X ray showed cardiomegaly with cardiothoracic ratio at 0.78 with apparently normal pulmonary parenchyma and no signs of respiratory distress syndrome (RDS) (Figure 1).



Figures 1 : Chest X Ray showed an important cardiomegaly (ICT =0.78)

Initial echocardiography revealed left ventricle dysfunction with ejection fraction of 50%, a huge right atrium, four chamber views of the heart showed marked downward displacement of posterior leaflet of the tricuspid valve with attachment to underlying free wall, markedly dilated atrialized portion of right ventricle (ARV), small functional portion of right ventricle (RV), and dilatation of right atrium (RA). Tricuspid insufficiency, pulmonary hypertension at 50mmhg, a small patent foramen ovale, moderate pericardial effusion and persistent ductus arteriosus (PDA) and no aortic coarctation. Severe Ebstein anomaly was suspected (Figure 2).

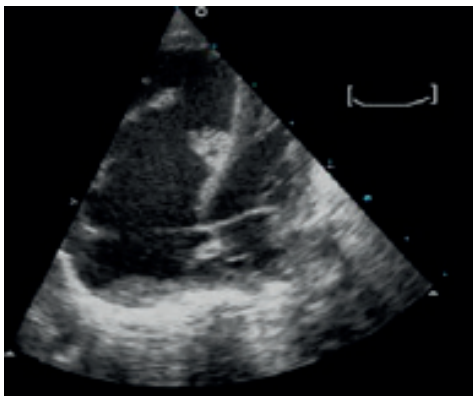
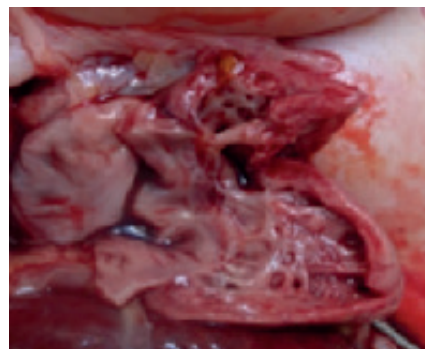


Figure 2 : Echocardiography : four chamber views of the heart with severe Ebstein's anomaly showing marked downward displacement of posterior leaflet with attachment to underlying free wall, markedly dilated atrialized portion of right ventricle (ARV), small functional portion of right ventricle (RV), and dilatation of right atrium (RA).

The first diagnostic hypothesis was of a cardiogenic

shock. Fluid restriction was instituted. A management with amines (Dobutamin (10ug/kg/mn)) was added. The anemia was corrected and the neonate received platelet transfusion and fresh frozen plasma (FFP) because of umbilical hemorrhage. About five hours after admission, he presented an acute cardio-circulatory failure and Clinical and ultrasound findings had led to a preliminary diagnosis of NHIF associated with CHD. Autopsy was indicated and was performed after a written consent from parents. The post mortem anatomopathological examination concluded to Ebstein's disease. The posterior and septal tricuspid leaflets were displaced downward and were dysplastic. The atrialized right ventricular chamber was dilated. There was also an enlarged right atrium and a patent ductus arteriosus (Figure 3).



Figures 3 : Four chamber views and autopsy of the heart with severe Ebstein's anomaly showing marked downward displacement of posterior leaflet with attachment to underlying free wall, markedly dilated atrialized portion of right ventricle (ARV), small functional portion of right ventricle (RV), and dilatation of right atrium (RA).

The final diagnosis was of NHIF caused by a severe Ebstein's anomaly.

DISCUSSION

Hydrops fetalis is associated with a pathologic increase in interstitial and total fetal body water, usually appearing in foetal soft tissues and serous cavities (3). Its definition is based on ultrasound findings: it is the combination of a subcutaneous edema, greater than 5 millimeters and an effusion in a serosa (pericardium, pleura or peritoneum) or the presence of serous effusion in two sera at least without subcutaneous edema. Since widespread prevention of hydrops fetalis caused by Rhesus immunization, over 90% of cases of hydrops are not immune (3-4) and cardiovascular abnormalities became the most common underlying cause of hydrops (5).

Cardiac etiologies are responsible for 10% to 20% of cases of non-immune hydrops fetalis (NIHF).The cardiac structural malformations are the most associated with hydrops (5).

Ebstein's anomaly (EA) is rarely revealed by hydrops (6). EA is a special form of tricuspid valve (TV) dysplasia, characterized by the downward displacement of

septal leaflet and atrialized right ventricle (RV) (7). EA is a special form of tricuspid valve (TV) dysplasia (8, 9); there is incomplete delamination of the posterior and septal leaflets of the TV. The normal process of delamination continues into the second trimester, although it is complete for the anterior leaflet much earlier, usually during the first trimester (10, 11).

The clinical characteristics of EA are twofold: redundancy of some of the TV leaflets, and varying degree of adherence of TV leaflets to the free wall of the right ventricle (RV). This results in "apical displacement" of the TV into the RV to a variable degree, with valvular incompetence, a myopathic RV, and right heart failure. Most cases of EA are sporadic; familial cases are rare. There is a higher incidence of EA occurring in babies of mothers who received lithium during pregnancy. In our case; a history of medication taken during pregnancy was not noticed.

EA has an extremely variable natural history. It may present at any age, with a variety of hemodynamic and electrophysiologic sequelae. If the deformity of the tricuspid valve is severe, neonatal congestive heart failure, arrhythmia leading to foetal hydrops or even intrauterine death may occur. In contrast, patients with isolated minor tricuspid valve displacement may remain asymptomatic until late adult life.

The hemodynamic variations and clinical presentation depend on age at presentation; anatomic severity, hemodynamics, and degree of right-to-left inter atrial shunting (9).

Ebstein's anomaly usually presents with hemodynamic sequelae of severe tricuspid valve displacement and right ventricular abnormalities and has a poor prognosis. There is an early death hazard due to heart failure and intrauterine cardiomegaly causing pulmonary hypoplasia. Hemodynamic deterioration may be due to increased right to left shunting and right or left heart failure, or both. Although, left ventricular dysfunction is especially difficult to assess in EA because of paradoxical septal motion, which influences the estimation of ejection fraction and fractional shortening. Symptoms may be exacerbated by prematurity and their high pulmonary vascular resistance, like in our observation (10).

Echocardiography is the most important diagnostic test in Ebstein's anomaly, permitting accurate assessment of the anatomy and distal attachments of the tricuspid valve, the size and contractility of the functional right ventricle and the overall grade of disease severity.

EA in our patient was highly suspected during the etiological approach of hydrops fetalis. The diagnosis was confirmed by post mortem anatomopathological examination. The lack of performance of our bedside ultrasound machine did not help us make the diagnosis before death.

The severity of the disease is described in the classification of Carpentier. It indicates the following types: -Type A: minimal displacement of septal leaflet attachment with small atrialized right ventricle (RV)

-Type B: moderate displacement of septal leaflet attachment with large atrialized RV

-Type C: important displacement of septal and postero-inferior leaflet attachment with non atrialized or dyskinetic atrialized RV, restrained anterior leaflet motion, and short chords; and -Type D: tricuspid sack (9,11).

Our patient had a probable Ebstein's disease type C with significant tricuspid regurgitation, a patent ductus arteriosus and small patent foramen ovale.

The support varies depending on the severity of cardiac involvement. Ebstein's anomaly is a ductal-dependent heart disease. The management of this disease is based on the treatment of right heart failure. Treatment may involve Prostaglandin E1 (PGE1) which can increase pulmonary artery pressure (12). Patients with Ebstein's anomaly and cardiac failure who are not candidates for surgery, like our patient are treated with standard heart failure therapy, including diuretics and cardiotonics.

Multiple different techniques, surgical and interventional catheterization based, have been used to obtain adequate pulmonary blood flow and limit cardiac failure. Surgical operation is indicated for patients with Ebstein's anomaly in the presence of right heart dilation and progressive ventricular functional impairment (13). However, the optimal management strategy for symptomatic neonates with EA remains unknown.

Predictors of a bad outcome are severe tricuspid regurgitation, significant cyanosis (oxygen saturation <85%), cardiomegaly (cardiothoracic ratio >0.8 by chest radiograph) a large PDA and small patent FO (14, 15). Our patient presented with all those poor factors.

Patients with Ebstein's anomaly also have conduction system abnormalities, which are at least partly due to the compression of the AV node by the septal malformation, accessory pathways, and abnormalities of the right bundle branch.

Mortality has previously been reported to be as high as 47% to 70% in symptomatic neonates who are admitted with diagnosis of EA, and close to 100% in those subsets of neonates with severe cyanosis. In our case the prognosis was interdisciplinary estimated as being very poor.

CONCLUSION

Prognosis of NIHF differs between different etiological groups. It is essential to identify the etiology to better prognosis, provide appropriate treatment, and assess recurrence risk for future pregnancies. In EA, fetal and neonatal presentation is associated with a poor outcome and can be predicted by the echocardiographic appearance and presence of associated lesions. Therefore, autopsy should be recommended in all cases of unexplained NIHF and in cases of fetal or neonatal death or pregnancy termination in order to determine a probable recurrent etiology in future pregnancies.

Conflict of interests : none

Authors' contributions : All the authors had contributed to acquisition of data, to the management of the patient; drafted the article or revising it ; and gave final approval of the version to be published.

REFERENCES

- [1] Correa-Villasenor A, Ferencz C, Neill CA et al. Ebstein's malformation of the tricuspid valve: genetic and environmental factors. *Teratology*.1994; 50:137-147.
- [2] Celermajer DS, Bull C, Till JA, Cullen S et al. Ebstein's anomaly: presentation and outcome from fetus to adult. *J Am Coll Cardiol*.1994; 23:170-179.
- [3] De Haan TR, Oepkes D, Beersma MFC and Walther F J. Aetiology, Diagnosis and Treatment of Hydrops Foetalis. *Current Pediatric Reviews*, 2005; 1:63-72.
- [4] Elzaki I A, Shergawi T, Osman H and Abdelrahim A. Image case of non-immune hydrops fetalis. *Asian J Med Clin Sci*. 2012;1: 1.
- [5] SOGC clinical practice guideline. Investigation and Management of Non-immune Fetal Hydrops. *J Obstet Gynaecol Can* 2013; 35:923-936.
- [6] Knilans TK. Cardiac abnormalities associated with hydrops fetalis. *Semin Perinatol*. 1995;19:483-92.
- [7] El Hadraoui H et Barkat A. Maladie d'Ebstein révélée par une anasarque foetoplacentaire: à propos d'une observation originale. *Pan Afr Med J*. 2016; 24:279.
- [8] Paranon S and Acar P. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: from fetus to adult. *Heart* 2008; 94: 237-243.
- [9] Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Joseph A, Dearani JA, Edwards WD and Danielson GK. Ebstein's Anomaly. *Circulation*.2007; 115:277-285.
- [10] Goldberg SP, Jones RC, Boston US, Haddad LM, Wetzel GT, Chin TK and Knott-Craig CJ. Current Trends in the Management of Neonates with Ebstein's Anomaly. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2011; 2: 554.
- [11] Morray B. Preoperative Physiology, Imaging, and Management of Ebstein's Anomaly of the Tricuspid Valve. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth*. 2016; 20:74-81.
- [12] Yuan SM. Ebstein's Anomaly: Genetics, Clinical Manifestations, and Management. *Pediatr Neonatol* .2017; 58:211- 215.
- [13] Oxenius A, Jost CH, Pretre R et al. Management and outcome of Ebstein's anomaly in children, *Cardiol Young* 2013; 23:27-34.
- [14] Bove EL, Hirsch JC, Ohye RG, Devaney EJ. How I Manage Neonatal Ebstein's Anomaly. *Pediatr Cardiol* 2012; 30:63-65.
- [15] McElhinney DB, Salvi JW, Colan SD et al. Improving outcomes in fetuses and neonates with congenital displacement (Ebstein's malformation) or dysplasia of the tricuspid valve. *Am J Cardiol*. 2005; 96:582-6.

La lipomatose neurale du nerf médian chez l'enfant et l'adulte jeune : A propos de deux cas

Neural lipomatosis of the median nerve in children and young adults : About two cases

Boutrif. M ^(1,3), **Khalifa. MA** ^(2,3), **Mouelhi. T** ^(2,3), **Kebaili. R** ⁽³⁾, **Mahdhi. N** ^(1,3)

⁽¹⁾ Service de chirurgie plastique réparatrice et esthétique CHU Sahloul Sousse - Tunisie

⁽²⁾ Service de chirurgie orthopédique: CHU Sahloul Sousse - Tunisie

⁽³⁾ Faculté de médecine de Sousse - Université de Sousse - Tunisie

ABSTRACT

Introduction : Le Neuro Fibrolipome (Fibrolipomatous hamartoma) est une tumeur bénigne, rare, de l'enfant et de l'adulte jeune d'étiologie inconnu, caractérisée par une prolifération d'éléments gras et fibreux entourant le nerf, infiltrant l'épinèvre et le périnèvre et qui s'intègre dans le cadre des lipomatose neurale. Sa localisation élective est la partie distale du nerf médian. L'association du Fibrolipohamartome à une Macrodactylie réalise la Macro-dystrophie lipomateuse. A travers deux observations nous allons voir les spécificités de cette tumeur nerveuse bénigne aussi bien sur le plan clinique, diagnostique et thérapeutique.

Observation 1 : Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 4 ans, qui consulte pour une tuméfaction asymptomatique de la paume de la main et de la face antérieure du poignet droit, de consistance molle indolore évoluant depuis le tout jeune âge. L'imagerie par résonance magnétique montrait que cette masse présentait un signal de type gras et ne se rehaussait pas par le produit de contraste. Cette tuméfaction passait à travers le canal carpien vers la région thénar réalisait un aspect en « câble » des fibres nerveuses en coupe axiale et un aspect en « nœud de Papillon » en coupes sagittale. Nous avons décidé d'aborder cette tumeur le ligament annulaire a été ouvert mettant en évidence un aspect macroscopique d'une énorme tuméfaction en sablier du nerf médian avec présence d'une striction proximale de ce dernier. Une exo neurolyse simple de la tumeur consistant en une ouverture de l'épinèvre et un dégraissage superficiel sans dissection intra fasciculaire ainsi qu'un prélèvement biopsique a été effectué sous microscope opératoire sans toucher aux fibres nerveuses. L'étude anatomopathologique avait permis de révéler une infiltration bénigne hamartomateuse des enveloppes nerveuses, de nature fibro-lipomateuse dissociant les fascicules sans envahir la fibre nerveuse elle-même, sans signes de malignités.

Observation 2 : Il s'agit d'une patiente de 17 ans sans antécédents pathologiques particuliers qui présente une hypertrophie majeure de la main droite rentrant dans me cadre de macrodactylie évoluant de façon progressive depuis la naissance et devenant de plus en plus douloureuse. L'échographie a retrouvé un élargissement fusiforme du nerf médian avec prolifération grasseuse dissociant les fascicules nerveux. L'IRM a objectivé l'augmentation de volume des différents constituants de la main y compris le nerf médian qui se présentait en hyposignal en T1 et T2 avec des fascicules dissociés par un infiltrat grasseux avec un aspect sinueux et extension proximale de l'infiltration grasseuse. Sur le plan thérapeutique, la patiente avait bénéficié d'une libération du nerf médian droit au niveau du canal carpien associé à une neurolyse du nerf interdigital du deuxième espace et un remodelage des parties molles.

Conclusion : Le Neuro Lipofibrome du nerf médian est une tumeur rare, bénigne, dissociant les fascicules sans les envahir, d'origine congénitale, d'évolution très lente et de diagnostic clinique difficile. Dans 1/3 des cas cette tumeur peut être associée à une macrodactylie d'un ou plusieurs doigts, et elle est dénommée macro dystrophie lipomateuse. L'imagerie par résonance magnétique nucléaire permet de faire le diagnostic et d'éviter une biopsie chirurgicale à visée diagnostique. Le traitement des Neuro-fibrolipomes est très contro-

Auteur correspondant :

Dr Boutrif Mehdi

Adresse : Département de chirurgie plastique et reconstructive
Hôpital Universitaire Sahloul Sousse, Université de Sousse-Tunisie

Tél. : 00 216 20 833 771

Mail : mahdi.boutrif@gmail.com

versé, il doit être précoce et doit rester conservateur avec une décompression du nerf et une éventuelle réduction tumorale par intra neuro dissection prudente. En raison de leur caractère infiltrant, la résection nerveuse est contre-indiquée. Il s'agit, en effet, de tumeurs inextricables.

Mots-clés : Tumeur-Nerf-Neurolipofibrome-Diagnostic-Traitement-Enfant.

ABSTRACT

Introduction : Fibrolipohamartoma (Fibrolipomatous hamartoma) is a benign, rare, childhood and young adult tumor of unknown etiology, characterized by a proliferation of fatty and fibrous elements surrounding the nerve, infiltrating the epineurium and the perineurium and which fits into the framework of neural lipomatosis. Its elective location is the distal part of the median nerve. The association of Fibrolipohamartoma with Macroductyly achieves Lipomatous Macro-dystrophy. Through two observations we will see the specificities of this benign nerve tumor as well on the clinical, diagnostic and therapeutic level.

Observation 1 : We report the case of a 4-year-old patient, who consults for an asymptomatic swelling of the palm of the hand and the anterior aspect of the right wrist, of a soft, painless consistency evolving from a very young age. Magnetic resonance imaging showed that this mass had a fat-like signal and was not enhanced by the contrast medium. This swelling passed through the carpal tunnel to the thenar region, producing a "cable" appearance of the nerve fibers in axial section and a "bowtie" appearance in sagittal sections. We decided to approach this tumor the annular ligament was opened showing a macroscopic appearance of a huge hour-glass swelling of the median nerve with the presence of a proximal striction of the latter. A simple neurolysis of the tumor consisting of an opening of the epineurium and a superficial degreasing without interfascicular dissection as well as a biopsy sample was carried out under an operating microscope without touching the nerve fibers. The anatomopathological study revealed benign hamartomata's infiltration of the nerve envelopes, fibro-lipomatous in nature, dissociating the fascicles without invading the nerve fiber itself, without signs of malignancies.

Observation 2 : This is a 17-year-old patient with no particular pathological history who presents with a major hypertrophy of the right hand falling within the framework of macroductyly progressing gradually from birth and becoming more and more painful. Ultrasound found a spindle-shaped enlargement of the median nerve with fatty proliferation dissociating the nerve fascicles. The MRI objectified the increase in volume of the various constituents of the hand including the median nerve which presented itself in hypointense in T1 and T2 with fascicles dissociated by a fatty infiltrate with a sinuous aspect and proximal extension of the fatty infiltration.

Therapeutically, the patient had benefited from liberation of the right median nerve at the level of the carpal tunnel associated with neurolysis of the interdigital nerve of the second space and remodeling of the soft tissues.

Conclusion : Fibro-lipomatous hamartoma of the median nerve is a rare, benign tumor, dissociating the fascicles without invading them, of congenital origin, of very slow evolution and difficult clinical diagnosis. In 1/3 of cases this tumor can be associated with macroductyly of one or more fingers, and it is called macroductyly lipomatous dystrophy. Nuclear magnetic resonance imaging can make the diagnosis and avoid a surgical biopsy for diagnostic purposes. The treatment of Fibro-lipomatous hamartoma is very controversial, it must be early and must remain conservative with decompression of the nerve and possible tumor reduction by careful intra-neuro-dissection. Because of their infiltrating nature, nerve resection is contraindicated. These are, in fact, inextricable tumors.

Key words : Tumor-Nerve-Fibrolipomatous hamartoma-Diagnosis-Treatment-child.

INTRODUCTION

Le Neuro Fibrolipome connu aussi sous le nom de Fibrolipo-hamartome (Fibrolipomatous hamartoma) est une tumeur bénigne, rare, de l'enfant et de l'adulte jeune d'étiologie inconnu, caractérisée par une prolifération d'éléments graisseux et fibreux entourant le nerf, infiltrant l'épinèvre et le périnèvre et qui s'intègre dans le cadre des lipomatose neurale [1].

Sa localisation électorale est la partie distale du nerf médian, mais des Neurolipofibromes du nerf cubital, du nerf radial, et du membre inférieur ont été signalés et s'accompagne souvent d'une neuropathie compressive.

L'association du Fibrolipohamartome à une Macroductyly réalise la Macro-dystrophie lipomateuse [2, 3]. A travers deux observations nous allons voir les spécificités de cette tumeur nerveuse bénigne aussi bien sur le plan clinique, diagnostique et thérapeutique.

OBSERVATION 1

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 4 ans, qui consulte pour une tuméfaction asymptomatique de la paume de la main et de la face antérieure du poignet droit, de consistance molle indolore évoluant depuis le tout jeune âge (Figure 1)



Figure 1 : Tuméfaction de la paume de la main et de la face antérieure du poignet droit.

L'examen clinique objectif et précis de la sensibilité était difficile chez cette patiente en raison de l'âge jeune.

La radiographie standard de la main et du poignet montrait une opacité des parties molles de la paume de la main sans anomalies osseuses associées.

L'échographie montrait une masse hyperéchogène traversée par des bandes hypoéchogènes et qui prenait naissance au niveau du tiers distal de l'avant-bras droit, mesurant 8 cm x 2,5 cm x 1,5 cm. Elle prolongeait le nerf médian et passait à travers le canal carpien vers la loge thénar et la face palmaire de la première commissure.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) montrait que cette masse présentait un signal de type graisseux et ne se rehaussait pas par le produit de contraste.

Elle prolongeait le nerf médian au niveau du tiers distal de l'avant-bras droit et dissociait ses fibres nerveuses qui paraissaient en hypo signal T1 et T2 avec élargissement fusiforme du nerf médian (Figure 2).

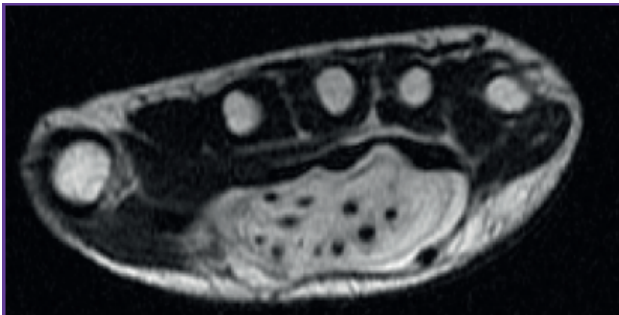


Figure 2 : Coupe axiale en séquence pondérée T1 passant par les os métacarpiens : Le tissu graisseux infiltre et élargie le nerf médian et entoure les fibres nerveuses.

Cette tuméfaction passait à travers le canal carpien vers la région thénar réalisait un aspect en « câble » des fibres nerveuses en coupe axiale et un aspect en « nœud de Papillon » en coupes sagittale.

Nous avons décidé d'aborder cette tumeur par une voie d'abord anté brachio- palmaire élargie décrochée dans le pli de flexion du poignet et remontant au quart inférieur de l'avant-bras, le ligament annulaire a été ouvert mettant en évidence un aspect macroscopique d'une énorme tuméfaction en sablier du nerf médian avec présence d'une striction proximale de ce dernier (Figure 4).



Figure 4 : Macrodactylie de la main droite avec aspect en des deuxième et troisième rayons.

Une exo neurolyse simple de la tumeur consistant en une ouverture de l'épinièvre et un dégraissage superficiel sans dissection intra fasciculaire ainsi qu'un prélèvement biopsique a été effectué sous microscope opératoire sans toucher aux fibres nerveuses (Figure 3a).



Figure 3a : Exo neurolyse après ouverture du ligament annulaire antérieur du carpe.

Après ouverture du retinaculum des fléchisseurs, le nerf médian a été exploré à la recherche d'une extension proximale de la tumeur ou la présence d'autres localisations tumorales réalisant l'aspect d'une tumeur en chapelet (Figure 3b).



Figure 3b : Exploration proximal à la recherche d'une extension de la tumeur

Une exploration intra-canaulaire a été faite pour vérifier l'intégrité des branches de divisions du nerf médian ainsi que des structures anatomiques avoisinantes.

La masse tumorale du nerf médian a ensuite été relevée en amont, et enfouie dans les masses musculaires ante brachiales. Les suites opératoires précoces ont été simples.

L'étude anatomopathologique de la pièce opératoire avait permis de révéler une infiltration bénigne hamartomateuse des enveloppes nerveuses, de nature fibro-lipomateuse dissociant les fascicules sans envahir la fibre nerveuse elle-même, sans signes de malignités.

La sensibilité épicrotique au dernier recul de 2 ans était légèrement altérée dans le territoire du nerf interdigital du premier espace mais reste discriminative sans déficit moteur de la branche motrice thénarienne du nerf médian. Par ailleurs nous ne rapportons pas de récurrence de la tumeur.

OBSERVATION 2

Il s'agit d'une patiente de 17 ans sans antécédents pathologiques particuliers qui présente une hypertrophie majeure de la main droite rentrant dans le cadre de macrodactylie évoluant de façon progressive depuis la naissance et devenant de plus en plus douloureuse. L'examen clinique a objectivé une augmentation globale de taille concernant aussi bien l'os que les tissus mous des deuxième et troisième rayons sans caractère pulsatile ni compressible.

La mobilité des articulations métacarpo-phalangienne et interphalangiennes était limitée avec raideur articulaire en extension de celle-ci. La peau en regard était lisse et luisante.

Cette malformation engendre un handicap fonctionnel mais également un préjudice esthétique.

La radiographie standard a montré une hypertrophie osseuse harmonieuse et augmentation de taille en largeur, en longueur et en hauteur des 3 phalanges du 3ème doigt de la main droite avec un élargissement de l'espace inter métacarpien de part et d'autre. Les interlignes articulaires inter métacarpo-phalangienne et inter phalangiennes étaient respectées.

L'échographie a retrouvé un élargissement fusiforme du nerf médian avec prolifération graisseuse dissociant les fascicules nerveux.

L'IRM a objectivé l'augmentation de volume des différents constituants de la main y compris le nerf médian qui se présentait en hyposignal en T1 et T2 avec des fascicules dissociés par un infiltrat graisseux avec un aspect sinueux et extension proximale de l'infiltration graisseuse. (Figures 5, 6, 7).



Figure 5 : Coupe frontale : Aspect en « Spaghetti »

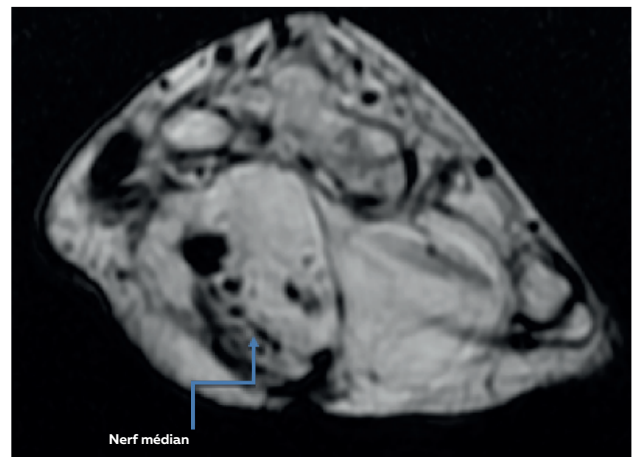


Figure 6 : Aspect sur les coupes axiales d'une infiltration graisseuse du nerf médian élargie et tubulée réalisant un aspect en câble.

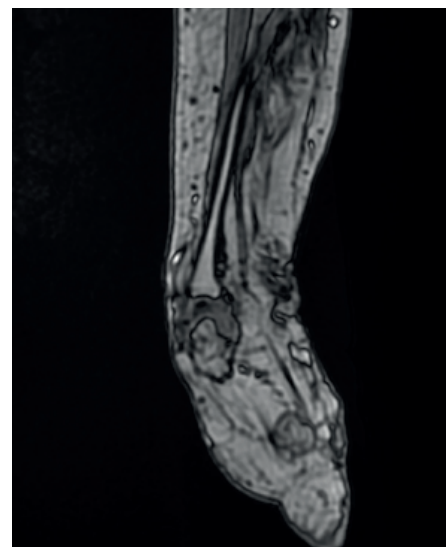


Figure 7 : Coupe sagittale en séquence pondérée T1 et passant à travers le canal carpien : Aspect en « nœud de Papillon »

L'artériographie n'a montré aucune malformation artérioveineuse.

Sur le plan thérapeutique, la patiente avait bénéficié d'une libération du nerf médian droit au niveau du canal carpien associée à une neurolyse du nerf interdigital du deuxième espace et un remodelage des parties molles sans aucun geste ostéoarticulaire à visé fonctionnel à type d'arthrodèse ou ostéotomie de relaxation.

Au dernier recul, la patiente avait une sensibilité normale dans le territoire du nerf médian et ne revendique aucune chirurgie réparatrice à visée esthétique ni fonctionnelle qui semble avoir bien accepté son handicap.

DISCUSSION

Le terme lipomatose neurale selon la classification WHO 2000 recouvre plusieurs sous types de lésions adipeuses bénignes des nerfs. [4]

Le Neuro-fibrolipome du nerf médian est une lésion rare essentiellement révélée par une hypertrophie de

la paume, de la première commissure ou de segments digitaux chez l'enfant, mais responsable dès le plus jeune âge d'une compression nerveuse canalaire.

La classification AFIP 2012 propose de distinguer des entités différentes qui peuvent être trouvées isolément ou en association. Son étiopathogénie reste toujours inconnue [5,6].

Sur le plan épidémiologique l'atteinte du nerf médian dans l'avant-bras ou le canal carpien est prédominante (85% des cas). Des atteintes multiples sont possibles. L'IRM est l'examen clé du diagnostic. Elle permet le diagnostic en montrant une formation de signal graisseux et parcouru par des bandes en hypo signal T1 et T2 correspondants aux fibres nerveuses élargies. Cet aspect IRM est pathognomonique du Neuro Fibrolipome avec un aspect en « câble » sur les coupes axiales et un aspect en « spaghetti » sur les coupes coronales [7]. L'intervention permet de vérifier le diagnostic et de décompresser le nerf médian par l'ouverture du ligament annulaire.

La biopsie peropératoire n'est pas indispensable pour la confirmation diagnostique et si elle est faite l'examen histologique montre une infiltration bénigne hamartomateuse des enveloppes nerveuses, de nature fibro-lipomateuse dissociant les fascicules sans les envahir. [8,9]. En l'absence d'études comparatives sur une période prolongée, difficilement réalisable en pratique chez de enfants en bas âge, rien ne permet de justifier à l'ordre du jour une réduction tumorale plus délabrante dans les neuro fibrolipomes [10].

La macrodactylie est une maladie congénitale dans laquelle le tissu mou, l'os et la graisse des doigts affectés sont hypertrophiés. C'est une pathologie rare, d'étiologie inconnue [11].

Dans un certain nombre de cas on constate une hypertrophie mésenchymateuse (tissu adipeux) dans le territoire du nerf qui conduit à une macro dystrophie lipomateuse [12]. Les deux hypothèses essayant d'expliquer sa pathogénie sont la théorie embryologique ou neurogène. Un examen clinique détaillé est indispensable afin de différencier les pseudo-macrodactylies syndromiques des vraies macrodactylies. Les moyens d'imagerie en coupes permettent d'affirmer les formes à orientation neurogène devant un nerf épaissi, sinueux et infiltré par la graisse. Il faut noter la fréquence du syndrome du canal carpien chez les adultes porteurs de macro dystrophies. La sensibilité est le plus souvent normale mais le retentissement psychologique n'est pas négligeable, incitant l'enfant à cacher sa main. Le traitement n'est toujours pas bien codifié et il n'existe pas de recommandations.

Certains auteurs pratiquent un dégraissage épi neural simple et un dégraissage de la paume ainsi qu'une réduction des parties molles digitales permettent une amélioration cosmétique relative.

Le traitement est à adapter au cas par cas pour améliorer le pronostic globalement mauvais des macro dystrophies [13].

Histologiquement, Il existe une prolifération du tissu graisseux avec des lobules larges et sombres. La peau est épaissie. Les tendons sont normaux ou élargis et la gaine de fléchisseurs épaissie expliquant parfois la présence de doigts à ressaut. La paroi des artères digitales est épaissie mais la lumière apparaît élargie. Les tissus sont peu vascularisés, expliquant les complications postopératoires à type de nécrose.

Les nerfs sont épaissis avec des trajets sinueux. Une infiltration graisseuse est constante, sans plan de clivage avec le tissu neural et avec parfois une extension proximale aux nerfs médian et parfois cubital dans les formes à orientation nerveuse, qui sont infiltrés par du tissu adipeux. L'endonèvre et le périnèvre sont fibreux. Les axones, bien que déformés, restent normaux en taille et en calibre [14].

CONCLUSION

Le Neuro Lipofibrome du nerf médian est une tumeur rare, bénigne, dissociant les fascicules sans les envahir, d'origine congénitale, d'évolution très lente et de diagnostic clinique difficile. C'est une cause rare de syndrome du canal carpien chez des patients jeunes.

Dans 1/3 des cas cette tumeur peut être associée à une macrodactylie d'un ou plusieurs doigts, et elle est dénommée macro dystrophie lipomateuse.

L'imagerie par résonance magnétique nucléaire permet de faire le diagnostic et d'éviter une biopsie chirurgicale à visée diagnostique.

Le traitement des Neuro-fibrolipomes est très controversé, il doit être précoce et doit rester conservateur avec une décompression du nerf et une éventuelle réduction tumorale par intra neuro dissection prudente.

En raison de leur caractère infiltrant, la résection nerveuse est contre-indiquée. Il s'agit, en effet, de tumeurs inextricables.

Conflit d'intérêts : Aucun.

REFERENCES

- [1] Amadio PC, Reiman HM, Dobyns JH. Lipofibromatous hamartoma of nerve. The Journal of Hand Surgery. 1 janv 1988;13(1):67-75.
- [2] Dap F, Dautel G, Bour C, Marin-Braun F, Merle M. Lipofibrome du nerf médian : A propos d'un cas. Annales de Chirurgie de la Main et du Membre Supérieur. 1 janv 1992;11(1):51-5.
- [3] Al-Jabri T, Garg S, Mani GV. Lipofibromatous hamartoma of the median nerve. Journal of Orthopaedic Surgery and Research. 28 sept 2010;5(1):71.
- [4] Johnson RJ, Bonfiglio M. Lipofibromatous Hamartoma of the Median Nerve. JBJS. juill 1969;51(5):984-990.
- [5] Lipofibromatous hamartoma of the median nerve | Journal of Orthopaedic Surgery and Research

- [6] Agrawal R, Garg C, Agarwal A, Kumar P. Lipofibromatous hamartoma of the digital branches of the median nerve presenting as carpal tunnel syndrome: A rare case report with review of the literature. *Indian Journal of Pathology and Microbiology*. 1 janv 2016;59(1):96.
- [7] Arrigo A, Gaeta M, Calamuneri A, Mormina E, Marino S, Stagno d'Alcontres F, et al. Lipofibromatous hamartoma of the median nerve: 3T MRI evaluation by constrained spherical deconvolution analysis. *Neuroradiol J*. 1 août 2018;31(4):445-8.
- [8] Ulrich D, Ulrich F, Schroeder M, Pallua N. Lipofibromatous hamartoma of the median nerve in patients with macrodactyly: diagnosis and treatment of a rare disease-causing carpal tunnel syndrome. *Arch Orthop Trauma Surg*. sept 2009;129(9):1219-24.
- [9] Fitoussi F, Jehanno P, Frajman J-M, Pillard D, Ilharreborde B, Morel E, Mazda K, Penneçot G-F. Malformations congénitales du membre supérieur EMC 15-218-A-10
- [10] Kini JR, Kini H, Rau A, Kamath J, Kini A. Lipofibromatous hamartoma of the median nerve in association with or without macrodactyly. *TJPATH*
- [11] Nogueira A, Pena C, Martinez MJ, Sarasua JG, Madrigal B. Hyperostotic macrodactyly and lipofibromatous hamartoma of the median nerve associated with carpal tunnel syndrome. *Annales de Chirurgie de la Main et du Membre Supérieur*. 1 janv 1999;18(4):261-71.
- [12] Casanova D, Chabas J-F, Salazard B. Les macrodactylies de la main et du pied. *Chirurgie de la Main*. 2008 Dec ;27 Suppl 1 : S178-84.
- [13] Joshua Gluck S, Marybeth Ezaki. Surgical treatment of macrodactyly. *The Journal of Hand Surgery*. July 2015 ;40(7) :1461-1468.
- [14] Tropet Y, Merle M, Vichard PH, Michon J. Une forme inhabituelle de macrodactylie. *Annales de Chirurgie de la Main*. 1982 ;1(4) :3

Revivissance précoce du plasmodium vivax : à propos d'un cas Recurent plasmodium vivax malaria : about one case

Labbaoui. R ^(1,3), Brini. N ^(1,3), Khammeri. S ⁽¹⁾, Balhoudi. N ⁽¹⁾, Chabouni. Y ⁽²⁾,
Mejaouel. H ^(1,3)

⁽¹⁾ Hôpital Ibn Al Jazzar Kairouan, service de pediatrie, 3100 Kairouan, Tunisie

⁽²⁾ Hôpital Ibn Al Jazzar, laboratoire de biologie, 3100 Kairouan, Tunisie

⁽³⁾ Faculté de médecine Ibn El Jazzar, Sousse

RÉSUMÉ

Le paludisme est l'une des infections parasitaires les plus menaçantes de l'être humain. Quelques espèces sont connues par leurs forme récurrentes ou biens les épisodes de revivissance due aux hypnozoïtes dormants. Ceci était surtout rapporté avec le plasmodium vivax et malariae. Ces hypnozoïtes sont résistants aux traitements de première ligne et surtout la Chloroquine. Nous rapportons l'observation d'un enfant âgé de 12 ans, hospitalisé pour fièvre prolongée, immigrant de Syrie et aux antécédents de paludisme traité au Sudan. Les explorations de première intention étaient sans anomalies. Un examen au microscope d'une goutte épaisse et un frottis sanguin a permis de poser le diagnostic. Un recours à RT-PCR a permis d'identifier l'espèce plasmodium vivax. L'évolution était favorable sou Chloroquine. La Primaquine à la RT-PCR était prescrite en deuxième intention pour éradiquer les hypnozoïtes.

ABSTRACT

Malaria is a one of the most important threatening parasitic infection affecting human beings. Some species are known for a recurrent infection due to dormant hypnozoites such as plasmodium vivax and plasmodium malariae. Theses hypnozoites do not response to Chloroquine. We report a case recurrent malaria in a 12 years old boy, immigrating from Syria and having a history of malaria treated in Sudan that goes to one year ago. He presented a prolonged fever with asthenia. All examinations were clear. A thick and thin film blood smears helped to make the diagnosis. The species were identified on microscope examination then RT-PCR. It showed plasmodium vivax. The outcome was favorable on Chloroquine then the patient received Primaquine to eradicate the hypnozoites.

Mots-clés : paludisme, plasmodium vivax, revivissance du plasmodium, enfant.

Key words : malaria, plasmodium vivax, recurrent malaria, child.

INTRODUCTION

Malaria is a one of the most important threatening parasitic infection affecting human beings. Out of Plasmodium genus causing infection in humans, *Plasmodium falciparum* and *Plasmodium vivax* are the two most important agents responsible for causing the majority of the malaria infections [1]. Across the world, 4% of the malaria infections are caused by *P.vivax*. *Plasmodium Vivax* is known to cause less severe symptoms than *P. falciparum*. It is also known to have a recurrent infection due to dormant hypnozoites [2]. We are reporting a case of a 12 years old child with an early relapse of Vivax malaria.

CASE REPORT

A 12 year old boy was admitted for acute fever with severe asthenia and head ache that had evolved over the past 5 days. He has been staying in Tunisia for 04 months. He emigrated from Syria. No medical history was reported. The examination showed an asthenic boy, with a sweaty body. The cardio-vascular system, pulmonary, abdominal

Auteur correspondant :

Dr Labbaoui Rania

Mail : ranielabbaoui@yahoo.fr

and ear-nose-throat examinations were normal. The blood count was normal. The C-reactive protein was barely positive (30g/l). Alanine aminotransferase was 39 IU/l, aminotransferase 45 IU/l. a lumbar ponction brought back a normal CSF. The patient presented a spontaneous apyrexia for 24 hours followed by a relapse of the same symptoms. An increase in C-reactive protein was detected in the examinations (30 to 83 g/l). procalcitonin assay was not available. A further digging in the medical history with the father revealed an old infection with malaria that was managed one year ago in Sudan. The patient received some injections. The treatment couldn't be identified. A relapse of malaria was suspected. A thick and thin film blood smears were practiced and showed some enlarged red blood cells with ameboid ring and some Schüffner's dots in Giemsa-stained slides (figure 1,2,3).

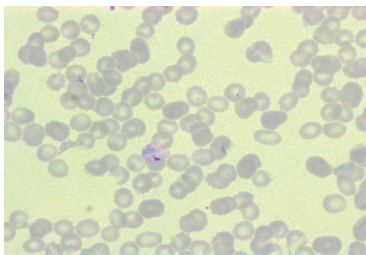


Figure 1 : Ameboid ring in an enlarged and distorted infected rbc.

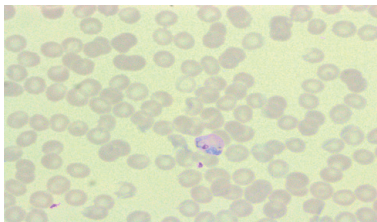


Figure 2 : enlargement in the infected red blood cell, The "halo" is suggestive of Schüffner's dots.

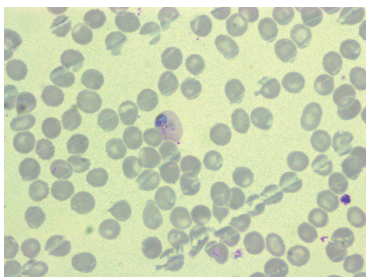


Figure 3 : Trophozoites in thick blood smears.

The parasite was present in 0.3% of the red blood cells on microscopic examination. The diagnosis of *P. vivax* malaria was made. We completed with a molecular test (RT-PCR) that confirmed the diagnosis. The patient has received chloroquin 600 mg for the first two days then 300 mg for the third day. Symptoms have improved then disappeared within 24 hours. A thin blood smear was practiced 5 days after the treatment that showed a decrease of the number of the parasite in red blood cells. The patient was called back to receive Primaquine to treat both liver hypnozoites and extra vascular merozoites in bone marrow to avoid another relapse. He received 15 mg a day for 14 days.

DISCUSSION

Malaria is one of the plagues of the globe. Despite the commendable progress in reduction of the mortality in the last decade, this disease continues to threaten about 216 million people worldwide causing 4,45,000 deaths in 2016 [2]. *Plasmodium Falciparum* is the most virulent species which often leads to serious neurological and hematological sequelae in infected patients. *Plasmodium Vivax*, is the most geographically widespread parasite involved in malaria. It contributes to an important share of the disease burden affecting an estimated 8.55 million on 2016 worldwide. In recent years, *P. Vivax* has been reported to cause severe infections associated with mortality. Despite its low parasite biomass, severe complications might include the symptoms ranging from altered sensorium, seizures, cerebral malaria, jaundice, acute respiratory distress syndrome (ARDS), shock, acute kidney injury and severe hemolytic anemia [4,5]. Nowadays, thanks to progress in molecular biology, it has become possible to demonstrate *P. Vivax* as a unique cause of the underlying multi-organ dysfunctions and the life threatening conditions similar to those caused by *P. falciparum*. *Plasmodium vivax* parasites have the unique feature of forming dormant liver stages (hypnozoites) that can reactivate weeks or months after a parasite-infected sand fly bite, leading to new symptomatic blood stage infections [8]. The relapse of the *Plasmodium vivax* was most likely described after 3 to 5 years of the primary infection. On average, as shown from experience, the elimination of *P. vivax* can be achieved after 3 years at least, compared with the elimination of *P. falciparum*, which can be achieved in only 1 year [9]. Despite the low pyrogenic threshold (the level of parasitemia associated with fever), it is known to be responsible of a greater inflammatory syndrome (table I).

Table 1 : pathological process of p.vivax and potential mechanisms of severe disease.

Pathobiological process in <i>P. vivax</i>	Potential contribution to severe malaria
Destruction of non-infected RBCs	Severe anemia despite small parasite biomass
invasion and destruction of reticulocytes	Very short RBC lifespan and failure to replace destroyed RBCs: contribution to severe anemia
Increased fragility of infected and non-infected RBCs	severe anemia
Probable faster parasite growth rates in chloroquine-resistant <i>P. vivax</i>	severe anemia
Possible pooling of RBCs in the spleen	Potential contribution to anemia
Increased deformability of infected RBCs	Unlikely to contribute to microvascular obstruction or severity
Relapse	Recurrent hemolysis and severe anemia
Recrudescence of chloroquine-resistant <i>P. vivax</i>	Recurrent hemolysis and severe anemia

Greater cytokine production relative to <i>P. falciparum</i>	Organ-specific inflammation, including increased alveolar-capillary membrane permeability and acute lung injury. Hypothesized contribution to impaired utero-placental circulation and low birth weight. Dyserythropoiesis and anemia. Endothelial activation. Greater hemodynamic compromise in setting of acute or chronic comorbidity.
Rosetting	Potential contribution to hypothesized but as-yet uncharacterized microvascular obstruction and end-organ pathology
Leukocyte aggregation by paroxysm plasma	Possible organ-specific inflammation, including acute lung injury. Possible contribution to hypothesized but as-yet uncharacterized microvascular obstruction and end-organ pathology.
Maternal anemia	Low birth weight
Splenic hematoma (\pm trauma) and thrombocytopenia	Splenic rupture
Less well characterized processes	
Putative cytoadherence of <i>P. vivax</i> -infected RBCs	Possible targeting of inflammatory responses to the lung: acute
Endothelial activation, dysfunction and/or injury	Lung injury. Speculative contribution to hypothesized, but as-yet uncharacterized, microvascular obstruction and end-organ pathology. Increased alveolar-capillary permeability and acute lung injury. Impaired utero-placental circulation and low birth weight. Possible contribution to hypothesized, but as-yet uncharacterized, microvascular obstruction and end-organ pathology.
Altered thrombostasis, thrombocytopenia and microvascular thrombosis	Possible contribution to hypothesized but as-yet uncharacterized microvascular obstruction and end-organ pathology
Comorbidities	Potential for a non-fatal comorbidity to become fatal with the fever and anemia of acute vivax malaria exacerbating hypoxia and/or hemodynamic compromise

Although the inflammatory correlates of the lower pyrogenic threshold were described. However, some studies linked the continuous inflammatory syndrome and the severe symptoms to high level of Gamma Delta ($\gamma\delta$) T cells. The high level of ($\gamma\delta$). T cells were described even during the asymptomatic period when the patient has the dormant hypnozoites, which is responsible for cytokine secretion [11]. Two principal molecules are used for *P.vivax* treatment. Chloroquine is the main (Gold standard) treatment and Primaquine is prescribed in chloroquine resistant forms or for the patients that present a relapse due to the dormant forms of the parasite [6,7]. The prescribed doses are 15 mg a day for 14 days period.

CONCLUSION

Long considered mild infection by *P.vivax* is now known for its severe and fatal complications and to its severe inflammatory disease. The relapsing forms might cause presentations that are even more serious. One of the major problems facing malaria elimination

programs at its final stage is the difficulty in detection of cases under conditions of drastic reduction of intensity of malaria transmission. Therefore an eradication of the dormant forms might be indicated in first place.

REFERENCES

- [1] Wassmer SC, Taylor TE, Rathod PK, Mishra SK, Mohanty S, Arevalo-Herrera M, et al. Investigating the pathogenesis of severe malaria: a multidisciplinary and cross-geographical approach. *Am J Trop Med Hyg.* 2015;93 (3 Suppl):42–56.
- [2] World Health Organization. World Malaria Report 2017. Geneva: WHO;2017.
- [3] Kaur, H., Sehgal, R., Kumar, A., Sehgal, A., Bansal, D., & Sultan, A. A. (2018). Screening and identification of potential novel biomarker for diagnosis of complicated *Plasmodium vivax* malaria. *Journal of translational medicine*, 16(1), 272.
- [4] Kaur H, Sehgal R, Bansal D, Sultan AA, Bhalla A, Singhi SC. Development of visually improved loop mediated isothermal amplification for the diagnosis of *Plasmodium vivax* malaria in a tertiary hospital in Chandigarh, North India. *Am J Trop Med Hyg.* 2018;98(5):1374–81.
- [5] Kochar DK, Das A, Kochar SK, Saxena V, Sirohi P, Garg S, et al. Severe *Plasmodium vivax* malaria: a report on serial cases from Bikaner in northwestern India. *Am J Trop Med Hyg.* 2009;80(2):194–8.
- [6] Gueirard, P. et al. (2010) Development of the malaria parasite in the skin of the mammalian host. *Proc. Natl. Acad. Sci. U. S. A.* 107, 18640–18645.
- [7] Voza, T., Miller, J. L., Kappe, S. H., & Sillis, P. (2012). Extrahepatic exoerythrocytic forms of rodent malaria parasites at the site of inoculation: clearance after immunization, susceptibility to primaquine, and contribution to blood-stage infection. *Infection and immunity*, 80(6), 2158–2164.
- [8] Kondrashin, A. V., Morozova, L. F., Stepanova, E. V., Turbabina, N. A., Maksimova, M. S., & Morozov, E. N. (2018). On the epidemiology of *Plasmodium vivax* malaria: past and present with special reference to the former USSR. *Malaria journal*, 17(1), 346.
- [9] Pampana E. A textbook of malaria eradication. London: Oxford University Press; 1963.
- [10] Anstey, N. M., Russell, B., Yeo, T. W., & Price, R. N. (2009). The path physiology of vivax malaria. *Trends in parasitology*, 25(5), 220–227.
- [11] Gogoi, D., Biswas, D., Borkakoty, B., & Mahanta, J. (2018). Exposure to *Plasmodium vivax* is associated with the increased expression of exhaustion markers on $\gamma\delta$ T lymphocytes. *Parasite immunology*, 40(12), e12594.
- [12] National tunisien guide of malaria treatment 2016.

Conflict of interests : none.

Traitement conservateur des Kystes de l'ovaire de diagnostic anténatal

Conservative management of antenatally diagnosed ovarian cyst

Kaabia. O ^(1,2), **Mathlouthi. J** ⁽³⁾, **Zgaya. R** ⁽²⁾, **Mbarki. D** ⁽²⁾, **Mghirbi. O** ⁽³⁾,
Ben Ayed. D ⁽³⁾, **Bellalah. M** ⁽³⁾, **Barka. M** ⁽³⁾, **Nouri. A** ⁽⁴⁾, **Nouri. S** ⁽³⁾, **Bibi. M** ^(1,2),
Mahdhaoui. N ⁽³⁾, **Khairi. H** ^(1,2)

⁽¹⁾ Université de Sousse, Faculté de Médecine de Sousse, LR12ES03, 4000, Sousse, Tunisie

⁽²⁾ Service de Gynécologie Obstétrique CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie

⁽³⁾ Service de Néonatalogie CHU Farhat Hached de Sousse, Tunisie

⁽⁴⁾ Service de Chirurgie pédiatrique CHU Fattouma bouguiba Monastir, Tunisie

RÉSUMÉ

Les kystes ovariens sont les masses intra-abdominales les plus courantes chez les fœtus de sexe féminin. Leur diagnostic anténatal est de plus en plus aisé mais leur prise en charge ne fait toujours pas l'unanimité que ce soit in utero ou en post-natal. Ce travail décrit trois (3) cas cliniques de kystes ovariens fœtaux de diagnostic anténatal diagnostiqués au Service de Gynécologie Obstétrique du CHU Farhat Hached de Sousse entre 2012 et 2017 et pris en charge par le Service de Néonatalogie du CHU Farhat Hached de Sousse et de chirurgie pédiatrique du CHU Fattouma Bouguiba Monastir. A travers ces observations, nous abordons les particularités de la prise en charge conservatrice des kystes de l'ovaire et leur évolution in utero et néonatale en fonction de la stratégie thérapeutique adoptée. La prise en charge thérapeutique des kystes de l'ovaire chez le fœtus et le nouveau-né varie de l'expectative à l'approche chirurgicale. Devant la possibilité de régression spontanée des kystes ovariens, non compliqués, de découverte anténatale dans les mois qui suivent la naissance, nous avons opté dans les trois cas rapportés dans cet article, pour une approche conservatrice basée sur la ponction écho-guidée itérative en post natal du contenu des kystes ovariens avec une surveillance clinique et à l'imagerie. Le but de cette approche étant d'éviter les complications de la chirurgie d'une part et de préserver le maximum de parenchyme ovarien sain pour ne pas compromettre le fonctionnement ultérieur de l'ovaire.

Mots-clés : Kyste de l'ovaire, Diagnostic anténatal, Traitement conservateur, Ponction écho-guidée, Suivi.

ABSTRACT

Ovarian cysts are the most common intra-abdominal masses in female fetuses. Their prenatal diagnosis is becoming easier, but their management is still not unanimous, whether in utero or in newborns. This work describes three (3) clinical cases of fetal ovarian cysts diagnosed antenatally at the Department of Obstetrics and Gynecology at Farhat Hached University Hospital in Sousse between 2012 and 2017 and followed by the Department of Neonatology at Farhat Hached University Hospital in Sousse and the Department of Pediatric Surgery at Fattouma Bouguiba University Hospital in Monastir. Through these observations, we discuss the peculiarities of the conservative management of ovarian cysts and their evolution in utero and after the delivery according to the chosen therapeutic strategy. The therapeutic management of ovarian cysts in the fetus and newborn varies from expectation to surgical approach. Because of the possibility of spontaneous regression during the first months following birth of uncomplicated ovarian cysts of antenatal discovery, we opted, in the three cases reported in this article, for a conservative therapeutic approach based on the iterative ultrasound-guided puncture of the ovarian cyst content in the new-borns with clinical monitoring and imaging during the follow up. The goal of this approach is to avoid the surgical complications, on the one hand, and to preserve as much healthy ovarian parenchyma as possible so as not to compromise the subsequent functioning of the ovary.

Key words : Ovarian cyst, Antenatal diagnosis, Conservative management, Ultrasound-guided puncture, Follow up.

Auteur correspondant :

Mail : Dr.kaabia@gmail.com

INTRODUCTION

Les kystes ovariens sont les masses intra-abdominales les plus courantes chez les fœtus de sexe féminin [1, 2]. Le diagnostic étiologique des masses intra-abdominales fœtales s'est considérablement développé grâce à l'apport de l'imagerie (échographie et Imagerie par résonance fœtales) [3,4]. La diminution de la stimulation hormonale (gonadotrophines fœtales, œstrogènes maternels et gonadotrophine chorionique humaine placentaire) après l'accouchement peut entraîner une résolution spontanée du kyste dans les mois qui suivent la naissance, en dehors des complications qui sont relativement rares [5]. Cette modalité évolutive a remis en question le dogme de la prise en charge chirurgicale des kystes ovariens de diagnostic anténatal et a permis de développer plusieurs stratégies de prise en charge conservatrices [3]. Nous rapportons dans cet article trois observations de kystes ovariens de diagnostic anténatal avec une expectative in, utero suivie de ponctions écho-guidées après la naissance avec une évolution favorable.

OBSERVATION 1

Nouveau-né de sexe féminin issue d'une grossesse bien suivie de déroulement normal avec découverte à 30 semaines d'aménorrhée (SA) d'une masse abdomino-pelvienne à paroi fine et régulière de 50 mm de diamètre mise sur le compte d'un kyste ovarien fœtal, née à 40 SA par voie basse pesant 3450 g. Elle était eupnéique. La palpation abdominale n'a pas trouvé de masse. L'échographie à J3 de vie a montré une formation kystique pelvienne de 50 mm de grand axe à paroi fine contenant des petites vésicules filles au niveau de sa paroi, confirmant le diagnostic de kyste de l'ovaire droit (figure 1).

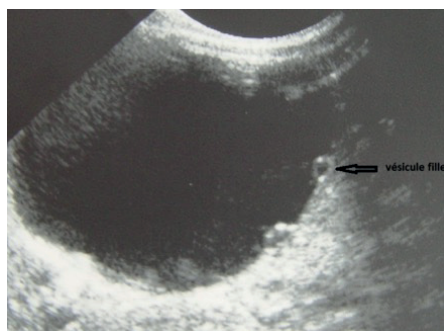


Figure 1 : Echographie pelvienne : formation kystique pelvienne de 50 mm de grand axe à paroi fine, contenant des petites vésicules filles au niveau de sa paroi (flèche), évoquant un kyste de l'ovaire.

Une ponction écho guidée du kyste est pratiquée à J8 de vie ramenant 60 ml de liquide jaune citrin et le nouveau-né est mis sortant le lendemain de la ponction. Le contrôle échographique à un mois note une régression de la taille du kyste mesurant 32 X 27 mm, et à 4 mois, l'ovaire droit est siège de quelques follicules dont le plus volumineux fait 5 mm de diamètre. A un an, l'ovaire droit est morphologiquement normal.

OBSERVATION 2

Nouveau-né de sexe féminin issue d'une grossesse bien suivie de déroulement normal avec découverte à l'échographie du 3ème trimestre d'une masse abdomino-pelvienne anéchogène pure à paroi fine et régulière de 70 mm de diamètre arrivant jusqu'à la paroi abdominale antérieure et en contact avec la vésicule biliaire mise sur le compte d'un kyste ovarien fœtal, née à 36 SA par forceps. A la naissance, elle est admise en réanimation néonatale pour détresse respiratoire néonatale modérée. L'abdomen était distendu par une masse rénitente de 80 mm perçue à droite. La radiographie thoraco-abdominale de face a montré une opacité intra-abdominale de grande taille refoulant les clartés digestives à gauche (figure 2).



Figure 2 : Radiographie thoraco-: opacité intra-abdominale pelvienne médiane et paramédiane droite de grande taille de tonalité hydrique sans calcifications, refoulant les clartés digestives vers le haut et vers la gauche.

L'échographie, à J1 de vie, a objectivé une masse kystique abdomino-pelvienne de 100X80 mm, à contenu anéchogène homogène et à paroi fine régulière, latéralisée à droite évoquant un kyste ovarien droit associé à un rein gauche ectopique en position pelvienne. Le dosage de l'alpha-fœto-protéine était à 54340 UI/ml et l'hormone gonadotrophine chorionique était indétectable. Une ponction écho-guidée est pratiquée à J6 de vie ramenant 200 cc de liquide jaune citrin (figure 3).

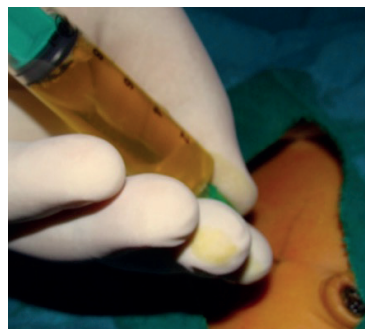


Figure 3 : Ponction écho-guidée ramenant un liquide jaune citrin. (Marquage à la paroi fait lors du temps échographique).

L'étude du liquide de ponction à dosé l'œstradiol à 3500 UI/L. Le dosage de l'alpha-fœto-protéine et l'examen bactériologique sont revenus négatifs.

Le nouveau né est sortie à J10 de vie puis réadmise à J21 de vie lors de la découverte d'une masse kystique résiduelle de 45 X 34 X 36 mm d'où une deuxième ponction sous contrôle échographique ramenant 38 cc de liquide jaune citrin. L'échographie de contrôle a visualisé une petite cavité résiduelle de 9 mm de diamètre qui a spontanément disparu lors des contrôles échographiques à 1 3 et 12 mois.

OBSERVATION 3

Nouveau-né de sexe féminin, issue d'une grossesse bien suivie jusqu'à 36 SA avec la découverte à l'échographie anténatale d'une masse abdominale à paroi fine de 80 X90 mm de diamètre, à contenu anéchogène, est née par voie basse à 39 SA pesant 3100 g. A l'inspection, on note une voussure de la fosse iliaque droite en rapport avec une masse rénitente à surface lisse, bien limitée, de 100 mm de grand axe, occupant la fosse iliaque droite, l'hypogastre et le flanc droit, à la palpation. La radiographie thoraco-abdominale montre une masse abdomino-pelvienne médiane et paramédiane droite de 100 mm de grand axe, de tonalité hydrique sans calcifications, refoulant les clartés digestives vers le haut et vers la gauche. L'échographie à J1 de vie, visualise une masse kystique abdomino-pelvienne anéchogène homogène à paroi fine de 100 X 50 mm de grand axe, avec présence de vésicules filles évoquant le diagnostic du kyste ovarien droit (figure 4).

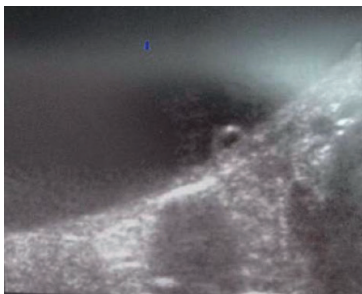


Figure 4 : Echographie pelvienne : Agrandissement d'une masse kystique pelvienne anéchogène homogène à paroi fine, avec présence d'une vésicule fille évoquant le diagnostic du kyste ovarien droit.

La ponction écho-guidée de la masse kystique ramenant 120 ml du liquide jaune citrin est réalisée à J3 de vie. Le contrôle échographique, après 72 heures, montre la persistance d'un kyste latéro-vésical droit d'origine ovarienne de 58X18X2 4 mm, d'où une deuxième ponction écho-guidée ramenant 12 cc avec collapsus total de la cavité kystique. Les dosages hormonaux dans le liquide de ponction ont trouvé : un taux d'œstradiol = 24500 UI/L, l'alpha-fœto-protéine et l'hormone gonadotrophine chorionique étaient indétectables. Le nouveau-né a été mise sortante à J10 de vie. Les contrôles échographiques faits à 1, 3 et 12 mois ont confirmé l'absence de récurrence locale du kyste ovarien.

DISCUSSION

Ces trois observations permettent de décrire les modalités du traitement conservateur des kystes ovariens de diagnostic anténatal par ponction écho-guidée. En effet, le kyste ovarien fœtal est une pathologie relativement fréquente dont l'incidence est estimée à 1 sur 1000 fœtus [1]. L'échographie anténatale reste le gold standard pour le diagnostic des kystes ovariens fœtaux, généralement à partir de 21 SA [3]. Le signe de "kyste fille" décrivant une petite structure ronde et anéchoïde dans le kyste (figures 1 et 4) est pathognomonique, in utero et en post natal, pour signer l'origine ovarienne du kyste [5]. Les kystes ovariens fœtaux sont classés selon des critères échographiques en deux groupes: simple (uniloculaire, anéchogène, rond, unilatéral et à paroi mince) [2] et complexe ou compliqué (composante hyperéchogène, persistant, à paroi épaisse, avec des septa fins intrakystiques) [2,4]. La plupart des kystes simples involue au cours des premiers mois de la vie [5]. La torsion est plus fréquente dans les gros kystes et la plupart des complications des kystes ovariens fœtaux (nécrose, formation d'adhérences et perte potentielle de l'ovaire avec altération de la fertilité) sont la conséquence de la torsion[5].

La prise en charge anténatale de ces kystes simples est faite de deux options :

- L'abstention thérapeutique avec des échographies en série pendant le reste de la grossesse pour surveiller tout changement de taille ou d'échogénicité interne. Cette attitude semble raisonnable en absence de toute complication fœtale, entraînant un risque de prématurité ou d'hypoplasie pulmonaire. Cette démarche d'expectative, en présence de kystes simples, permet de suivre l'évolution naturelle des kystes ovariens fœtaux, soit vers la stabilisation ou vers la modification à type de régression, d'augmentation de volume ou de complication [5].

- La ponction écho-guidée du kyste fœtal proposée pour les kystes de plus de 50 mm ou ceux dont le diamètre augmente de plus de 10 mm par semaine mais qui reste controversée en l'absence d'essais cliniques en matière de complications fœtales [6]. Les principaux arguments avancés contre la ponction-aspiration in-utero du kyste sont l'absence de certitude diagnostique avant la ponction, avec le risque de ponctionner un autre organe; l'existence d'un risque iatrogène: maternel (hémorragie, infection), obstétrical (menace d'accouchement prématuré, rupture de la poche des eaux, chorio-amnionite, perte fœtale), ou fœtal (plaie vasculaire et perforation digestive); la modification de l'aspect échographique prénatal du kyste altérant le suivi échographique ultérieur.

Il est à noter que la plupart des petits kystes ovariens fœtaux simples régressent après la naissance en raison de l'arrêt brutal de l'exposition aux hormones maternelles et placentaires [1]. L'attitude thérapeutique face à un kyste de l'ovaire néonatal est controversée dans la littérature, étant donné l'existence d'une possibilité de régression spontanée dans les mois qui

suivent la naissance. Elle varie de l'expectative à l'approche chirurgicale; la ponction écho-guidée étant une solution intermédiaire mais conservatrice [3]. Le choix thérapeutique est fonction de la taille du kyste ovarien, de son aspect échographique, de sa modalité évolutive, mais aussi d'un éventuel doute quant à sa nature histologique [5]. Le but du traitement est d'éviter les complications, de préserver le maximum de parenchyme ovarien sain et de ne pas compromettre le fonctionnement ultérieur de l'ovaire [4].

La prise en charge conservatrice en post natal des kystes ovariens non compliqués renferme :

- L'abstention thérapeutique qui est l'approche la plus conservatrice avec une période d'observation avec une surveillance clinique et échographique à la naissance, 7 jours après puis toutes les 4 à 6 semaines [6]. Cette surveillance s'arrête si le kyste disparaît signant la guérison ou qu'il s'agrandisse, devienne symptomatique ou persiste plus de 6 mois imposant alors le recours à une autre option thérapeutique [6]. Elle doit être discutée pour les kystes qui sont moins exposés au risque de torsion et dont la régression spontanée est la règle, tels que les kystes d'allure fonctionnelle (uniloculaires, entièrement liquidiens, à parois fines et sans échos internes, de moins de 40 mm de diamètre) [6].

- La ponction écho-guidée du contenu du kyste. Elle est préconisée pour réduire le risque de complication des kystes fonctionnels et d'éviter le recours au traitement chirurgical nécessitant une anesthésie générale [3]. Elle est moins controversée que celle en anténatal car sa valeur et sa sécurité ont été clairement établies lorsque le diagnostic est plus sûr et que le risque de complications est faible [1]. En effet, c'est un geste de mise en œuvre facile, se pratiquant en ambulatoire après anesthésie locale, exigeant une asepsie parfaite de la paroi abdominale avec protection stérile de la sonde échographique [4]. La voie d'abord peut être abdominale percutanée (pour les kystes volumineux plaqués contre la paroi abdominale) ou transcutanée trans-vésicale ou per-urétrale trans-vésicale (pour les kystes de petite taille). Les indications de la ponction écho-guidée doivent être parfaitement choisies [3], le kyste doit être : simple, d'allure fonctionnelle, purement liquidien, anéchogène, uniloculaire, à paroi fine et régulière, à contours internes nets, unilatéral et ayant toutes les caractéristiques de bénignité. La ponction ne sera réalisée qu'après avoir éliminé un tératome bénin ou un cystadénome et après dosage des marqueurs tumoraux sériques, du fait de risque faible mais non nul d'essaimage d'un processus malin, d'hémorragie intra-tumorale voire d'adhérences intra-péritonéales secondaires [4]. Ce geste thérapeutique, qui peut être répété, permet d'affaiblir le kyste ovarien, de réduire les risques de torsion ultérieure et, éventuellement, de préserver le parenchyme ovarien. Les risques de récurrence sont faibles puisque l'enfant est sevré de l'environnement hormonal materno-placentaire. De plus, la ponction apporte des éléments diagnostiques complémentaires, via l'analyse cytologique et

biochimique du liquide prélevé, qui permet de distinguer les kystes fonctionnels (liquide de couleur citrin et limpide, présence de cellules de la granulosa, une teneur élevée en œstradiol et en progestérone) des kystes organiques (Les dosages du CA 125 et de l'antigène carcino-embryonnaire (ACE) positifs sont un critère d'organocité et non de malignité si la positivité des dosages est seulement limitée au liquide de ponction avec des taux sériques normaux) et de proposer, pour ces derniers, une orientation de la nature histologique (le liquide peut être eau de roche pour les kystes séreux, mucineux pour les kystes mucineux ou huileux pour les kystes dermoïdes) [7]. Les ponctions écho-guidées pratiquées chez nos patientes ont toutes ramené un liquide jaune citrin évoquant l'origine fonctionnelle des kystes ovariens. Pour nos patientes, on a dosé l'alpha foëto-protéine et l'hormone gonadotrophine chorionique qui étaient négatives. La principale limite de cette technique est l'absence de certitude diagnostique en l'absence du signe « des vésicules filles » avec un cas de duplication jéjunale prise pour un kyste ovarien et dont le contenu de ponction était jaune citrin avec des taux d'œstradiol élevés et qui s'est soldé par le décès par nécrose digestive [8]. Les autres inconvénients de cette technique sont l'absence de possibilité d'un bilan pelvien complet, ni d'un contrôle histologique de la paroi du kyste avec les risques de perforation d'organes de voisinage, de blessure vasculaire ou digestive, d'infection du kyste ponctionné et de péritonite par rupture du kyste. Une surveillance échographique (le lendemain du geste puis de façon hebdomadaire) permettra d'apprécier l'efficacité de la ponction et d'exclure une complication nécessitant une exploration chirurgicale. Par la suite, on doit compléter par une échographie au premier, troisième et sixième mois pour dépister une éventuelle récurrence qui peut se voir dans 30 % des cas [5]. En cas de récurrence, le choix sera discuté entre un traitement chirurgical ou une nouvelle ponction écho guidée; c'est l'option choisie pour deux de nos patientes lors des récurrences après 3 et 11 jours rencontrées respectivement dans l'observation 3 et 2.

- L'abord chirurgical peut être conservateur. Il est généralement indiqué pour les kystes complexes, symptomatiques ou de taille croissante, ainsi que pour ceux qui persistent plus de 6 mois [3] de prime abord ou après échec des ponctions écho-guidées. La chirurgie laparoscopique est réalisable et sans danger chez les nouveau-nés présentant un kyste ovarien [3]. Une approche chirurgicale conservatrice avec kystectomie ou fenestration doit être envisagée lors du traitement d'un kyste simple et volumineux afin de préserver le tissu ovarien fonctionnel [3]. De même que la détorsion ovarienne simple avec biopsie de la paroi du kyste et surveillance clinico-biologico-échographique peut être une option en cas de torsion pour préserver la fonction ovarienne ultérieure de l'ovaire. Cette alternative conservatrice est contre-indiquée si la torsion expose la patiente à un risque de septicémie ou d'instabilité hémodynamique [7].

REFERENCES

- [1] Tyraskis, A., et al., A retrospective multicenter study of the natural history of fetal ovarian cysts. *Journal of pediatric surgery*, 2018. 53(10): p. 2019-2022.
- [2] Bascietto, F., et al., Outcome of fetal ovarian cysts diagnosed on prenatal ultrasound examination: systematic review and meta-analysis. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology*, 2017. 50(1): p. 20-31.
- [3] Trinh TW, and Kennedy AM et al. Fetal ovarian cysts: review of imaging spectrum, differential diagnosis, management, and outcome. *Radiographics*, 2015. 35(2): p. 621-635.
- [4] Ogul, H., et al., Prenatal and postnatal ultrasonographic findings of the torsioned ovarian cyst: a case report and brief literature review. *International surgery*, 2015. 100(3): p. 514-517.
- [5] Signorelli, M., et al., The prognostic value of antenatal ultrasound in cases complicated by fetal ovarian cysts. *Journal of neonatal-perinatal medicine*, 2019. 12(3): p. 339-343.
- [6] Kim, H.S., et al., Diagnosis of neonatal ovarian torsion : Emphasis on prenatal and postnatal sonographic findings. *Journal of Clinical Ultrasound*, 2016. 44(5): p. 290-297.
- [7] Akın MA, Akın L, Özbek S, Tireli G, Kavuncuoğlu S, Sander S, Akçakuş M, Güneş T, Öztürk MA, Kurtuğlu S et al. Fetal-neonatal ovarian cysts-their monitoring and management: retrospective evaluation of 20 cases and review of the literature. *J Clin Res Pediatr Endocrinol*. 2010; 2(1):28-33.
- [8] Puligandla PS, Laberge JM. Lethal outcome after percutaneous aspiration of a presumed ovarian cyst in a neonate. *Semin Pediatr Surg*. 2009; 18(2):119-21.

Anévrisme mycotique aortique compliquant une endocardite infectieuse chez l'enfant

**Borgi. A ⁽¹⁾, Kebaier. S, Hajji. A, Ayari. A, Louati. A, Hakim. K ⁽²⁾,
Menif. Kh ⁽¹⁾, Kayati. A ⁽³⁾, Bouziri. A ⁽¹⁾, Ben Jaballah. N ⁽¹⁾**

⁽¹⁾ Service de réanimation pédiatrique polyvalente de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis

⁽²⁾ Service de cardio-pédiatrie de l'hôpital la Rabta

⁽³⁾ Service de chirurgie cardiovasculaire de l'hôpital la Rabta

⁽⁴⁾ Faculté de médecine de Tunis université El Manar

RÉSUMÉ

L'anévrisme mycotique est une complication très rare de l'endocardite infectieuse chez l'enfant. Le principal risque est la rupture, responsable d'une lourde mortalité. Nous rapportons l'observation d'un jeune garçon âgé de trois ans, sans antécédents pathologiques, admis dans un tableau de choc cardiogénique. L'échographie cardiaque a montré un épanchement péricardique échogène, hétérogène avec une veine cave inférieure très dilatée et contrastant avec des cavités droites non dilatées. L'examen en peropératoire, découvre un anévrisme mycotique aortique rompu dans le péricarde. L'évolution a été fatale dans un tableau de choc hémorragique.

Mots-clés : anévrisme mycotique, endocardite infectieuse, choc cardiogénique, enfant.

ABSTRACT

Mycotic aneurysm is a rare complication of infective endocarditis in children. The main risk is rupture, causing a high mortality. We report the case of a boy aged three years without medical history, presented with cardiogenic shock. Echocardiography showed an echogenic pericardial effusion, heterogeneous with very dilated inferior vena cava and contrasting with non-dilated right cavities. Ruptures aortic mycotic aneurysm in the pericardium was discovered in intra operative view. Death occurred after hemorrhagic shock.

Key Words : mycotic aneurysm, cardiogenic shock, child.

INTRODUCTION

L'anévrisme mycotique est une complication rare de l'endocardite infectieuse. Il a été décrit pour la première fois en 1885 par Osler. Le terme mycotique englobe l'infection bactérienne ou fongique. Ainsi l'appellation pseudoanévrisme infecté est plus appropriée (9). Cette complication est exceptionnellement rapportée chez l'enfant. Le pronostic vital est mis en jeu en cas de rupture. Nous rapportons l'observation d'un enfant de 3 ans présentant un choc cardiogénique secondaire à la rupture d'un anévrisme mycotique dont l'évolution était fatale.

OBSERVATION

Il s'agit d'un enfant âgé de 3 ans, sans antécédents personnels particuliers, admis pour un choc cardiogénique. C'est le deuxième enfant, de parents non consanguins, vivant dans des conditions socio-économiques défavorables. L'histoire de sa maladie a débuté 7 jours auparavant par l'apparition d'une toux sèche, une odynophagie, des vomissements, une diarrhée et une fièvre chiffrée à 38,5°C. L'évolution a été marquée par l'installation de troubles de la conscience avec un refus alimentaire. A l'examen clinique, l'enfant était hypotherme à 35°C, pâle, comateux avec

Auteur correspondant :

Dr Borgi Aida

Adresse : Pediatric Intensive Care Unit - Children's Hospital of Tunis

Bab Saadoun-Jabbary PC: 1007 -Tunis- Tunisia

Faculty of Medicine University of Tunis Elmanar

Fax : 216 71 572 572

Phone : 216 24 210 363

Mail : aidabdoc@yahoo.fr

un score de Glasgow à 7/15, polypnéique à 68 cycles/min, hypoxique avec une saturation en oxygène à 55% sous 6l/min d'oxygène par lunette nasale. L'auscultation pulmonaire était normale. L'enfant était tachycarde à 165bpm avec des bruits du cœur assourdis. Les extrémités étaient chaudes et la tension artérielle était à 94/57 mmhg avec une moyenne à 68 mmhg. L'examen abdominal a retrouvé une hépatomégalie. L'enfant avait une mauvaise hygiène bucco-dentaire, avec des caries multiples. La radiographie du thorax (figure 1), a montré une cardiomégalie avec une absence de d'anomalies du parenchyme pulmonaire.



Figure 1 : Radiographie du thorax, cardiomégalie.

Le bilan biologique a objectivé une CRP élevée à 166mg/l, une hyperleucocytose à 45000 EB/mm³, une thrombopénie à 123000/mm³, une anémie à 9g/dl, une hyperglycémie à 24 mmol/l, une hypocalcémie à 1,99 mmol/l, une hyponatrémie à 128 mmol/l, des transaminases élevées (3 fois la normale) et un TP à 44%. L'échographie cardiaque transthoracique a montré une architecture cardiaque normale, des cavités cardiaques non dilatées, une dysfonction du ventricule gauche modérée sous tonocardiaque avec une fraction d'éjection du ventricule gauche à 37%, un épanchement péricardique liquidien de 20 mm étendu en postérieure sur la face latérale du ventricule droit avec une image échogène, hétérogène de 3 cm d'épaisseur sur la face antérieure du cœur et s'étendant jusqu'à l'abouchement de la veine cave inférieure dans l'oreillette droite. La veine cave inférieure était très dilatée et non compliante, contrastant avec des cavités droites non dilatées. Le diagnostic de péricardite cloisonnée a été suspecté. L'enfant a été intubé et ventilé mécaniquement devant la détresse neurologique. Devant la détérioration rapide de l'état hémodynamique, il a été mis sous adrénaline, via un cathéter veineux central, et sous antibiothérapie associant céfotaxime, fosfomycine et gentamycine. L'évolution a été marquée par l'installation d'une pâleur extrême nécessitant une transfusion sanguine et indiquant une exploration chirurgicale en urgence. En per-opératoire, un anévrysme mycotique de l'aorte ascendante rompu dans le péricarde a été mis en évidence ainsi que la présence de végétations et d'une communication inter-ventriculaire. Une tentative de fermeture du défaut aortique s'est soldée par un échec et l'enfant est décédé dans un tableau de choc hémorragique cataclysmique en peropératoire.

Les prélèvements bactériologiques des végétations ainsi que l'hémoculture ont isolé un *staphylococcus aureus*. Le diagnostic retenu était une endocardite à *staphylococcus aureus* compliquée d'un anévrysme aortique bactérien rompu dans le péricarde.

DISCUSSION

L'anévrysme mycotique de l'aorte est utilisé pour désigner toute dilatation aortique d'origine infectieuse prouvée par l'isolement d'un germe au niveau des hémocultures, du thrombus mural ou de la paroi vasculaire aortique [1]. C'est une complication connue de l'endocardite infectieuse chez l'adulte mais très rare chez l'enfant : 2,5 à 10 % des endocardites [2]. Son incidence est estimée entre 0.6 et 2 % de tous les anévrysmes de l'aorte en Europe et aux Etats unis et jusqu'à 13% à Taiwan [3-4]. C'est une complication grave en raison du risque de sepsis sévère et de rupture aortique, le cas de notre patient. Le risque de rupture est important (entre 38 et 50%) avec un taux élevé de mortalité (entre 40 et 60%) [5]. Le mécanisme physiopathologique incriminé dans 90% des cas, est une atteinte par voie hémato-gène de la paroi vasculaire avec la formation de microembols septiques dans le vasa vasorum fragilisant la paroi vasculaire et entraînant la rupture [6].

La présentation clinique est variable et non spécifique expliquant le retard diagnostique. La fièvre prolongée est révélatrice dans 70% des cas alors qu'un sepsis fulminant ou une rupture inaugurale sont rarement rapportés [7]. Notre patient n'était pas connu porteur d'une cardiopathie congénitale et la présence de signes de défaillance cardiaque avec une cardiomégalie et une fièvre, nous a d'abord fait évoquer le diagnostic d'une myocardite virale. L'échographie cardiaque trans-thoracique a objectivé un épanchement péricardique et une veine cave inférieure dilatée contrastant avec des cavités cardiaques non dilatée. Le diagnostic de péricardite purulente cloisonnée a été ainsi suggéré, d'autant plus que le bilan biologique a montré un syndrome inflammatoire. Le diagnostic d'endocardite infectieuse compliquée d'anévrysme aortique rompu dans le péricarde a été porté en per-opératoire. L'imagerie, en particulier l'angioscanner thoracique, aurait permis d'avancer le diagnostic en montrant une extravasation active de produit de contraste, mais dans le contexte urgent de notre patient, elle n'a pas pu être faite. L'échographie est d'un apport limité dans le diagnostic des anévrysmes mycotiques aortiques [8]. L'angioscanner est l'examen le plus utile permettant d'objectiver leur croissance rapide, une absence de calcification de la coque, leur aspect multilobé, Leur forme sacculaire et une infiltration des tissus mous [9]. Dans la littérature, cette complication a été rarement rapportée chez l'enfant. Basso C et al [10], ont rapporté une observation similaire, d'un enfant âgé de 3 ans, non connu porteur d'une cardiopathie, décédé rapidement dans un tableau de choc secondaire à un épanchement péricardique sanglant. L'enfant avait une fièvre prolongée de 3 semaines avec une pharyngite à stréptocoque A bêta hémolytique. L'autopsie a objectivé un anévrysme infecté de l'aorte descendante rom-

pu. L'analyse bactériologique a isolé un streptocoque. Les agents pathogènes les plus incriminés dans l'endocardite infectieuse sont le staphylocoque aureus et le streptocoque viridans [11-12]. Le staphylocoque aureus a été isolé dans les prélèvements bactériologiques de notre patient. L'endocardite infectieuse survient sur un terrain de cardiopathie congénitale dans 6 à 24 %. La communication interventriculaire est la cardiopathie congénitale la plus pourvoyeuse de complications infectieuses mais dont l'incidence a nettement diminué grâce aux mesures préventives. Notre patient n'était pas connu porteur de cardiopathie congénitale et la communication inter-ventriculaire a été découverte en peropératoire. Il avait des caries dentaires multiples et une mauvaise hygiène buccodentaire pouvant être la porte d'entrée de l'endocardite. L'endocardite compliquée d'un anévrisme mycotique reste de très mauvais pronostic, avec une mortalité assez élevée par retentissement septique et hémodynamique. En plus d'une antibiothérapie efficace, la chirurgie s'impose le plus souvent dans les plus brefs délais pour écarter la mise en jeu du pronostic vital. La réparation aortique endovasculaire (EVAR) associée à une antibiothérapie post opératoire prolongée plus que 6 mois a montré de bons résultats [13].

CONCLUSION

Les anévrysmes infectés ont été rarement rapportés chez l'enfant. Cette observation met l'accent sur l'importance de l'hygiène buccodentaire y compris de la première dentition chez tout enfant connu ou non porteur de cardiopathie congénitale afin de prévenir des complications redoutables comme l'endocardite infectieuse.

Pas de conflit d'intérêt.

REFERENCES

- [1] Miranda S, Janvresse A, Plissonnier D et al. Infectious aortic aneurysms. A case series of 10 patients Rev Med Interne. 2010 Apr ;31(4) :255-61.
- [2] Abdeladim Babakhouya et al. L'anévrisme mycotique de l'aorte : complication rare de l'endocardite infectieuse chez l'enfant À propos d'une observation. Médecine thérapeutique. Volume 23, issue 4,2017.
- [3] Wilson WR, Bower TC, Amin-Hanjani S, O'Gara P, Lockhart PB, Darouiche RO, et al. Vascular graft infections, mycotic aneurysms and endovascular infections. A scientific statement from the American Heart Association. Circulation 2016;134:e412e60.
- [4] Luo CY, Ko WC, Kan CD, Lin PY, Yang YJ. In situ reconstruction of septic aortic pseudoaneurysm due to Salmonella or Streptococcus microbial aortitis: long-term follow-up. J Vasc Surg 2003;38:975e82.
- [5] Amine Ghalem, Houssam Laachach, Alaa Fliti, Abdelmalek Elyandouzi, Abdelwahab Elkasimi, Nabila Ismaili, Noha El Ouafi. Double anévrisme

- Sylvio-mésentérique révélant une endocardite infectieuse. Pan Afr Med J. 2016; 25: 103.
- [6] Jaleleddine Z, Sana C, Faker G, Adel K. infective endocarditis and false mycotic aneurysm complicating aortic coarctation Ann Pediatr Cardiol.2012 Jul ;5(2) :197-9.
- [7] Revest M, Decaux O, Cazalets C et al. Thoracic infectious aortitis : microbiology, pathophysiology and treatment.Rev Med Interne.2007 Feb ;28(2) :108-15.
- [8] Raymond D, Fairies A, Ropion-michaux A et al. Imagerie des anévrysmes infectieux (mycotiques) de l'Feuillets de radiologie 2011 ;51 :245-253.
- [9] Amine Ghalem et al. Double anévrisme Sylvio-mésentérique révélant une endocardite infectieuse. Pan Afr Med J. 2016; 25: 103.
- [10] Basso C, Arrigoni GA, Thiene G. Images in cardiology : Fatal cardiac tamponade in a child due to rupture of a mycotic aneurysm. Heart.2002 Jul ;88(1) :89.
- [11] Webb R, Voss L, Roberts S et al.Infective endocarditis in new Zealand children 1994-2012. Pediatr Infect Dis J.2014 May ;33(5) :437-42.
- [12] Yuan SM. Right-sided infective endocarditis : recent epidemiologic changes.int J Clin Exp Med.2014 Jan 15 ;7(1) :199-218.
- [13] Karl Söreljus, Jacob Budtz-Lilly, Kevin Mani, Anders Wanhainen. Systematic Review of the Management of Mycotic Aortic Aneurysms. Eur J Vasc Endovasc Surg (2019) 58, 426e435.

Intrauterine rupture of sacrococcygeal teratoma : a case report

**Ksia. A ⁽¹⁾, Ben Saad. M ⁽¹⁾, Hadhri. R ⁽²⁾, Ben fredj. M ⁽¹⁾, Sfar. S ⁽¹⁾,
Ben Youssef. S ⁽¹⁾, Kechiche. N ⁽¹⁾, Mosbahi. S ⁽¹⁾, Belhassen. S ⁽¹⁾, Laamiri. R ⁽¹⁾
Sahnoun. L ⁽¹⁾, Mekki. M ⁽¹⁾, Belghith. M ⁽¹⁾, Zakhama. A ⁽²⁾, Nouri. A ⁽¹⁾**

⁽¹⁾ Department of Pediatric Surgery Fattouma Bourguiba Hospital; Monastir Tunisia

⁽²⁾ Department of Anatomic-pathology Fattouma Bourguiba Hospital; Monastir Tunisia

ABSTRACT

Background :

Sacrococcygeal teratoma (SCT) is the most common congenital neoplasm. Intrauterine rupture of SCT has rarely been reported. Prenatal ultrasonography and planned delivery can avoid severe complications such as the tumor's rupture and improve perinatal outcome.

Case report :

We report a case of SCT's rupture during labor. Prenatal sonography was not performed because the mother did not attend antenatal care. An emergency Cesarean section was performed. Hemoglobin concentration of the neonate was 9 g/dL. The patient received a blood transfusion. Surgical resection of the tumor was performed on the second day of life. Posterior sacral approach was used for the excision of the tumor. A wound infection complicated the postoperative course. Follow-up at one year revealed no evidence of recurrence.

Conclusion :

The cornerstone in the management of SCTs is prenatal diagnosis. Delay in diagnosis and treatment may lead to rupture, bleeding and infection.

Key words : sacrococcygeal teratoma, rupture, cesarean section.

INTRODUCTION

Sacrococcygeal teratoma (SCT) is the most common congenital neoplasm with an incidence of 1 in 35,000 to 40,000 live births (1, 2). It is more common in females, with a male: female ratio of 1 :4.

Fetal SCT is being diagnosed increasingly during the early prenatal period by ultrasound. This examination makes it possible to monitor in utero foetal wellbeing and to detect tumor related complications. Planned delivery prevents dystocia and tumor's rupture. This case highlights the clinical presentation and management of SCT's rupture in a neonate.

CASE REPORT

A 45-year-old woman, gravida 5, para 4 was admitted with spontaneous labor at 40 weeks' gestation. Prenatal sonography was not performed because the mother did not attend antenatal care. Fetal distress occurred and vaginal delivery was not possible. An emergency Cesarean section was performed. After delivery, the SCT was already ruptured and bleeding. The baby was immediately referred to our department. Physical examination showed a 19 cm in diameter teratoma in the the sacral-buttock area. The mass was irregular, multi lobulated with some cystic areas. It was firm in consistency, non-pulsatile and non-compressible. The covering skin was redundant, wrinkled and showed some zones of bluish discoloration. Hemoglobin concentration was 9 g/dL. Serum levels of the fetal oncogenes alpha fetoprotein (AFP) and human chorionic gonadotrophin were elevated. Computed tomography revealed a 17 cm non-enhancing pelvic mass without intrapelvic components; a diagnosis of purely external (type I variety of SCT). It seemed to originate from the tip of the coccyx.

Auteur correspondant :

Dr Ksia Amine

Phone : 216 97 523 763

Mail : amineks@yahoo.fr

The neonate received a blood transfusion, and surgical resection of the tumor was performed on the second day of life. Posterior sacral approach was used for the excision of tumor (fig 1). Tumor was excised completely along with coccyx (fig 2 et 3).



Figure 1 : Preoperative findings: A large ruptured teratoma protruding from the sacrococcygeal region.



Figure 2 : Tumor bed showing divided coccyx.

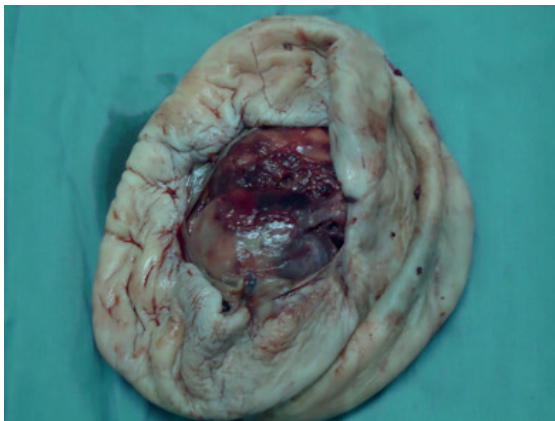


Figure 3 : Macroscopic examination showed a ruptured tumor measuring 19 cm in diameter covered with wrinkled skin.

Soft tissues and neurovascular structures were well preserved. Microscopically, it was a mature benign teratoma. There was a large variety of tissues from all germ layers but no immature elements or malignancies were seen. A wound infection complicated the postoperative course. The isolated germ was *Klebsiella* and the infection was successfully treated by a combination of Imipenem and Amikacin. Follow-up at one year using clinical, biochemical and radiological assessment revealed no evidence of relapse.

DISCUSSION

SCTs are congenital tumors that develop embryologically from multipotent cells in Hensen's node and enlarge as pre and post sacral masses. They have a 2-5% risk of malignancy (3). Approximately 75% of the affected infants are females. All SCTs involve the coccyx. They may be solid, cystic or a combination of both types like in our case. Altman and al. classified these tumors according to the degree of exterior component or intrapelvic extension (4).

Altman Type I tumors (46.7%) are completely external. Type II tumors (34.1%) are present externally but have significant internal components. Type III tumors (8.8%) are apparent externally but they lie mostly internally. Type IV tumors (9.8%) are completely internal with no external presentation. CT determines the intrapelvic extension of SCT and thus classifies the tumor. During pregnancy, SCT's prognosis is mainly determined by acute and chronic hydramnios, high-output cardiac failure, placentomegaly and hydrops fetalis.

Tumor rupture may be caused by uncontrolled labor or complications during delivery (5). This complication increases the morbi-mortality because of acute bleeding and anemia (6,7,8). During labor, severe dystocia may occur in 6% to 12% of the cases, and this is usually encountered in cases of infants with large tumors delivered vaginally. In our case, the rupture happened during labour. Bleeding, anemia and infection were the consequences of the tumor's rupture.

Prenatal diagnosis of SCT is often made during antenatal period by ultrasounds which can also predict the onset of complications. Early diagnosis enhances coordinated and well-planned management of the patients. When the tumor diameter is greater than 5 cm of biparietal diameter of the fetus head, elective caesarean delivery is indicated (8). This mode of delivery will forestall possible tumor rupture.

Fetal surgical interventional procedures could be performed when the diagnosis is made early in pregnancy (9, 10). Three-dimensional sonography now allows prenatal diagnosis of SCT even in the first trimester (11, 12). At birth, excisional surgery must be performed as early as possible to prevent infection, haemorrhagic shock and malignant transformation. Various surgical approaches have been defined. The coccyx should always be resected with the tumor, to avoid local recurrence. Chemotherapy is indicated in malignant cases (13). The prognosis of prenatally diagnosed SCT differs from postnatally diagnosed SCT.

Prenatal assessment of the fetus is critical for reducing the morbi-mortality of these tumors especially that now open and minimal access techniques of fetal intervention have been shown to be feasible (14).

CONCLUSION

The cornerstone in the management of SCTs is prenatal diagnosis. Delay in diagnosis and treatment may lead to rupture, bleeding and infection.

Conflict of interest : none.

REFERENCES

- [1] Backer D, Ercicum P, Philippe P, Demarche M, Otte JB, Schwagten K, et al. Sacrococcygeal teratoma: Results of a retrospective multicentric study in Belgium and Luxembourg. *Eur J Pediatr Surg*.2001;11:182-185.
- [2] Pantanowitz L, Jamieson T, Beavon I. Pathology of sacrococcygeal teratomas. *S Afr J Surg*.2001;39:56-62.
- [3] Dehner LP. Soft tissue, peritoneum and retroperitoneum. *Pediatric Surgical Pathology*. 2nd ed. Baltimore (MD):Williams and Wilkins, 1987.
- [4] Altman RP, Randolph JG, Lilly JR. Sacrococcygeal teratoma : American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey-1973. *J Pediatr Surg* 1974;9:389-98.
- [5] Yamaguchi Y, Tsukimori K, Hojo S, Nakanami N, Nozaki M, Masumoto K, Taguchi T, Wake N.: Spontaneous rupture of sacrococcygeal teratoma associated with acute fetal anemia. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2006 Oct;28(5):720-2.
- [6] Schmidt B, Haberlik A, Uray E, Ratschek M, Lackner H, Höllwarth ME. Sacrococcygeal teratoma: clinical course and prognosis with a special view to long-term functional results. *Pediatr Surg Int*. 1999;15(8):573-6.
- [7] Hoehn T, Krause MF, Wilhelm C, Lattermann U, Rueckauer KD. Fatal rupture of a sacrococcygeal teratoma during delivery. *J Perinatol*. 1999 Dec;19(8 Pt 1):596-8.
- [8] Kay S, Khalife S, Laberge JM, Shaw K, Morin L, Flageole H. Prenatal percutaneous needle drainage of cystic sacrococcygeal teratomas. *J Pediatr Surg*. 1999 Jul;34(7):1148-51.
- [9] Hedrick HL, Flake AW, Crombleholme TM, Howell LJ, Johnson MP, Wilson RD, Adzick NS. Sacrococcygeal teratoma: Prenatal assessment, fetal intervention and outcome. *J Peadiatr Surg*.2004;39:430-438.
- [10] Sy ED, Lee H, Ball R, Farrell J, Poder L, Nobuhara KK, Farmer DL, Harrison MR. Spontaneous rupture of fetal sacrococcygeal teratoma. *Fetal Diagn Ther*. 2006;21(5):424-7 .
- [11] Legbo JN, Opara WE, Legbo JF. Mature sacrococcygeal teratoma: case report. *Afr Health Sci*. 2008 Mar;8(1):54-7.
- [12] Ruano R, Duarte S, Zugaib M. Percutaneous laser ablation of sacrococcygeal teratoma in a hydropic fetus with severe heart failure--too late for a surgical procedure? *Fetal Diagn Ther*. 2009;25(1):26-30.
- [13] Match M, Arya NC. Sacrococcygeal teratoma : Two case reports and a review. *Obstetrics and Gynaecological Communications*. 2000;2:34-36.
- [14] Hirose S, Farmer DL. Fetal surgery for sacrococcygeal teratoma. *Clin Perinatol*. 2003 Sep;30(3):493-506.

Acknowledgment : this work was supported by the Tunisian ministry of scientific research (scientific laboratory LR 12 SP 13).



Benefit of Anakinra in Treating Pediatric Secondary Hemophagocytic Lymphohistiocytosis

Guedri. R ⁽¹⁾, Fitouri. Z ^(1,2), Ben Becher. S ^(1,2)

⁽¹⁾ Service de pédiatrie, urgences et consultations-Hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis

⁽²⁾ Faculté de Médecine de Tunis-Université Tunis El Manar

"Benefit of Anakinra in Treating Pediatric Secondary Hemophagocytic Lymphohistiocytosis", est un article écrit par Esraa M Elozeily et ses collaborateurs. Il a été publié en Février 2020 dans Arthritis and Rheumatology.

La lymphohistiocytose hémophagocytaire (HLH) est une maladie potentiellement mortelle. La forme familiale, débute à un âge précoce et résulte d'une mutation homozygote ou double hétérozygote des gènes de la voie cytolitique des lymphocytes. La HLH secondaire appelée également syndrome d'activation macrophagique (SAM), est souvent associée aux pathologies entraînant un dérèglement chronique de l'immunité, telles que les pathologies rhumatismales et certaines hémopathies malignes. Les signes cliniques du SAM ne sont pas spécifiques. Ils résultent d'un « orage » de cytokines pro-inflammatoires dont l'interleukine-1 (IL-1), IL-6, IL-12, IL-18, de l'interféron gamma et du TNF. Les auteurs de cet article se sont fixés comme objectifs d'évaluer l'efficacité de l'Anakinra, un antagoniste recombinant des récepteurs de l'IL-1, dans le traitement du SAM secondaire à des pathologies aussi bien rhumatismales que non Rhumatismales. Il s'agit d'une étude rétrospective colligeant 44 enfants âgés de plus de 1 an avec un SAM secondaire, diagnostiqué en Alabama entre janvier 2008 et décembre 2016, traités par anakinra. Le diagnostic de SAM a été retenu en se basant sur au moins l'un des six critères suivants : critères HLH de 2004, critères HLH 2009, critères du SAM associé au LES, Critères du SAM associé à l'Arthrite juvénile idiopathique dans sa forme systémique (AJIs) de 2016, Hscore pour le diagnostic du SAM, ou le score SAM/HLH primaire. Les paramètres suivants ont été étudiés : les caractéristiques épidémiologiques, les données cliniques, biologiques, génétiques, thérapeutiques et évolutives. L'âge moyen des enfants colligés dans cette étude était de 10 ans (1-19 ans). Ils se répartissaient en 25 filles et 19 garçons. Les signes cliniques retrouvés étaient : La fièvre dans 98% des cas, une hépatomégalie dans 30% des cas et une splénomégalie dans 34% des cas. Les anomalies biologiques étaient à type de : une cytopénie (dans 55% des cas c'était une leucopénie <1000/mm³), une anémie dans 68% des cas (Hb<9g/dl), une thrombopénie dans 71% des cas (< 30000/mm³), une hypertriglycéridémie chez 73% des enfants, une hypofibrinogénémié dans 44% des cas, une cytolysé hépatique dans 98% des cas, une diminution de fonction des cellules NK dans 54% des cas et un taux élevé de cellules CD25 dans 89% des cas. Dans seulement 40% des cas, une hémophagocytose a été retrouvée sur la ponction de moelle réalisée uniquement chez 34 patients.

Cinq gènes impliqués dans les lymphohistiocytoses hémophagocytaires primaires ont été testés chez 38 de ces 44 patients. Une mutation hétérozygote a été mise en évidence chez 34 % d'eux: UNCL3D (MUNC13-4) pour 6 patients, STXBP2 (MUNC18-2) chez 5 patients, une mutation du gène de la perforine (PRF1) et une mutation de RAB27A. Parmi les enfants colligés dans cette étude, 64% présentaient une maladie auto-immune ou auto-inflammatoire dont 13 cas d'arthrites juvéniles idiopathiques systémiques (AJIs), 5 cas de lupus systémique, 3 cas de connectivites mixtes, 2 cas de spondylarthropathies compliquées d'une uvéite et 5 cas de maladies auto-immunes d'autres types. Les autres étiologies étaient 3 cas de leucémies aiguës lymphoblastiques (LAL), 2 cas de gastroparésie, une maladie mitochondriale. Dix enfants n'avaient pas de maladie sous-jacente identifiée. Une infection avait été identifiée chez 6 patients parmi eux. Alors que parmi les 34 patients avec une maladie sous-jacente identifiée, 13 (38%) avaient une infection. Ces infections étaient dues à la famille du groupe herpès dans 47 % des cas. Les traitements reçus autre que l'anakinra avant ou pendant la survenue du SAM ont été des glucocorticoïdes (73%), cyclosporine (25%), immunoglobulines IV (9%), etoposide (9%), tocilizumab (5%), abatacept (1 patient), rituximab (1 patient), cyclophosphamide (1 patient) et plasmaphérese (1 patient). Le taux de mortalité global était de 27% (12 patients). Les causes du décès étaient soit un choc septique et/ou une défaillance multi-viscérale. Le taux de survie chez les patients avec une AJIs était de 100% et 70% chez les patients avec un lupus ou une autre maladie auto-immune.

Alors que, le taux de décès était de 100% chez les patients avec une LAL. Les résultats de cette étude suggèrent que la thrombopénie <100000/mm³ ainsi qu'un H Score élevé de cytopénie étaient associés à une mortalité accrue (p=0,025 et p=0,033 respectivement). Il a été également retrouvé un taux de mortalité plus élevé en cas de mutation hétérozygote de STXBP2 (p=0.012). Une diminution de plus de 50% de la ferritinémie dans les 15 jours d'hospitalisation était significativement corrélée à la survie (p=0,0202). Un traitement précoce par anakinra (≤5 jours d'hospitalisation) était associé à une réduction de 90% de la ferritinémie versus 54% si l'anakinra était

donné plus tardivement ($p=0,001$) ainsi qu'une défer-
vescence thermique plus rapide ($p=0,004$).

En Conclusion, Cette étude a des biais du fait de son
caractère rétrospectif, d'une approche thérapeutique
non uniforme, de l'absence d'un bras de traitement
contrôle et d'un délai variable de suivi mais elle montre
que l'Anakinra semble être efficace dans le traitement
des HLH/SAM secondaire à des pathologies non ma-
lignes, surtout chez les patients avec une AJIs d'autant
plus qu'il est donné précocement.

Une étude randomisée en double aveugle sur l'effica-
cité et la tolérance de l'Anakinra comme traitement des
HLH/SAM secondaire est en cours chez les adultes et
les enfants.

Cyanose récidivante chez un nourrisson de 4 mois : Quel diagnostic ?

Recurrent cyanosis in a 4 month old infant : What diagnosis ?

**Brahem. D ⁽¹⁾, Kechiche. N ⁽²⁾, Yengui. H ⁽¹⁾, Hadhri. R ⁽³⁾, Makhlouf. D ⁽²⁾,
Mejaouel. H ⁽¹⁾, Nouri. A ⁽²⁾**

⁽¹⁾Service de pédiatrie, CHU Ibn Jazzar de Kairouan, Tunisie

⁽²⁾Service de chirurgie pédiatrique, CHU Fattouma Bourguiba de Monastir, Tunisie

⁽³⁾Service anatomopathologie, CHU Fattouma Bourguiba de Monastir, Tunisie

OBSERVATION

Il s'agit d'un nourrisson de sexe masculin, âgé de 4 mois, sans antécédents familiaux notables qui consulte pour accès de cyanose récidivants. Dans ses antécédents personnels : naissance normale à terme, des hospitalisations à plusieurs reprises au service de pédiatrie Kairouan pour des accès de cyanose dont la dernière remonte à 1 mois.

Pendant les anciennes hospitalisations, plusieurs explorations ont été pratiquées :

- Une échographie cardiaque était sans anomalie.
- Une cause neurologique (un équivalent convulsif) était peu probable vue l'absence d'un contexte de souffrance fœtale avec un apgar correct à la naissance, Un électro encéphalogramme (EEG) a été pratiqué et revenant sans anomalie.
- Un transit oeso-gastro-duodénal (TOGD) a été fait devant la non disponibilité de la PHmétrie : montrant un reflux gastro œsophagien massif.
- Nous avons retenu initialement le diagnostic d'un reflux gastro œsophagien et le malade a été mis sous traitement anti reflux.
- Actuellement le nourrisson est admis pour la récurrence de la même symptomatologie.

A l'interrogatoire, les parents rapportent la constatation d'une cyanose péribuccale qui s'accroît au moment des pleurs avec une modification de la voix devenant rauque. A l'examen : nourrisson eutrophique, fébrile à 38°C. Sur le plan respiratoire : polypnéique à 55 cycles par minute, cyanose péribuccale intermittente, pas des signes de luttés, SatO₂=89-90% à l'air ambiant et sous masque à haute concentration 6l/min, elle remonte à 95-96%, à l'auscultation cardio-pulmonaire: des râles ronflants et pas de souffle cardiaque. Sur le plan hémodynamique, fréquence cardiaque à 100 battements par minute, temps de recoloration cutanée à 3 secondes, pouls périphériques présents et symétriques. Sur le plan

neurologique : il était éveillé, réactif avec un bon tonus axial et périphérique.

Au bilan : Gazométrie sanguine correcte, absence de syndrome inflammatoire biologique.

Devant la désaturation à l'air ambiant, la fièvre et les râles ronflants, nous avons complété par une radiographie de thorax (Fig.1) montrant : un syndrome alvéolo-interstitiel bilatéral, morphologie cardiaque normale avec l'existence d'un élargissement médiastinal.

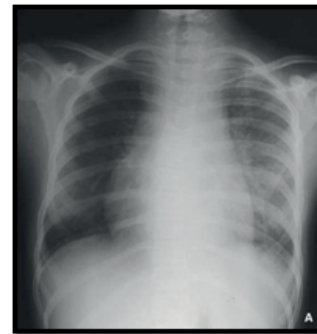


Figure 1 : Radiographie de thorax montrant un élargissement médiastinal.

Quelles sont vos hypothèses diagnostiques ?

Quels autres examens complémentaires doit-on demander ?

Auteur correspondant :

Dr Brahem Donia

Mail : brahem.donia112@gmail.com



Tératome médiastinal immature chez un nourrisson révélé par des accès de cyanose

Immature mediastinal teratoma in a 4-month-old infant revealed by recurrent cyanosis

**Brahem. D ⁽¹⁾, Kechiche. N ⁽²⁾, Yengui. H ⁽¹⁾, Hadhri. R ⁽³⁾, Makhlouf. D ⁽²⁾,
Mejaouel. H ⁽¹⁾, Nouri. A ⁽²⁾**

⁽¹⁾Service de pédiatrie, CHU Ibn Jassar de Kairouan, Tunisie

⁽²⁾Service de chirurgie pédiatrique, CHU Fattouma Bourguiba de Monastir, Tunisie

⁽³⁾Service anatomopathologie, CHU Fattouma Bourguiba de Monastir, Tunisie

INTRODUCTION

Les tératomes du médiastin sont rares. Ils peuvent être bénins, malins ou mixtes. Ils peuvent provoquer une compression des organes de voisinage, ce qui est à l'origine des symptômes permettant la découverte de la tumeur. Seule l'analyse de la tumeur par examen anatomopathologique après exérèse chirurgicale permet de déterminer avec certitude le caractère bénin ou malin de la tumeur. Ils posent fréquemment des problèmes diagnostiques, évolutifs et thérapeutiques, d'où l'intérêt d'une prise en charge précoce et adéquate.

Nous rapportons une observation qui décrit les circonstances de découverte et la prise en charge chirurgicale d'un tératome médiastinal géant chez un nourrisson de 4 mois.

OBSERVATION

Il s'agit d'un nourrisson de sexe masculin, âgé de 4 mois, sans antécédents familiaux notables qui consulte pour accès de cyanose récidivants. Dans ses antécédents personnels : des hospitalisations à plusieurs reprises au service de pédiatrie Kairouan pour des accès de cyanose dont la dernière remonte à 1 mois. Pendant les anciennes hospitalisations, plusieurs explorations ont été pratiquées : Une échographie cardiaque était sans anomalie. Un électro encéphalogramme (EEG) a été pratiqué et revenant sans anomalie et un transit oeso-gastro-duodéal (TOGD) a été fait devant la non disponibilité de la PHmétrie : montrant un reflux gastro-œsophagien massif. Le diagnostic d'un reflux gastro-œsophagien était retenu et le malade a été mis sous traitement anti reflux. Actuellement, les parents rapportent la constatations d'une cyanose péribuccale qui s'accroît au moment des pleurs avec une modification de la voix devenant rauque. A l'examen : nourrisson eutrophique, fébrile à 38°C, polyp-

néique à 55 cycles par minute, cyanose péribuccale intermittente, SatO₂=89-90% à l'air ambiant et sous masque à haute concentration 6l/min, elle remonte à 95-96%. L'auscultation cardio-pulmonaire montre des râles ronflants et pas de souffle cardiaque. Sur le plan hémodynamique, fréquence cardiaque à 100 battements par minute, temps de recoloration cutanée à 3 secondes, pouls périphériques présents et symétriques. Sur le plan neurologique : il était éveillé, réactif avec un bon tonus axial et périphérique. Devant la désaturation à l'air ambiant, la fièvre et les râles ronflants, nous avons complété par une radiographie de thorax montrant un syndrome alvéolo-interstitiel bilatéral, morphologie cardiaque normale avec l'existence d'un élargissement médiastinal. Une tomodesimétrie (TDM) thoracique a été pratiquée dans le cadre d'exploration de cet élargissement médiastinal révélant l'existence d'une masse kystique médiastinale antérieure de l'espace retro-sternal pré-aortico-cave, faisant 7x 4 cm de grand axe (fig. 1).

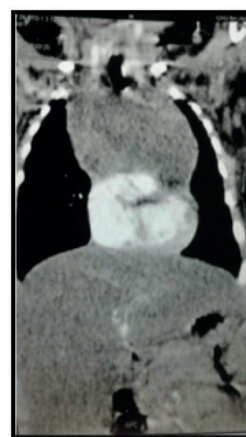


Figure 1 : TDM thoracique montrant l'existence d'une masse kystique au niveau de l'espace retrosternal, mesurant 7*4cm de grand axe.

Auteur correspondant :

Dr Brahem Donia

Mail : brahem.donia112@gmail.com

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) thoracique a confirmé l'aspect micro-kystique de cette masse rétro-sternale, qui était en contact avec l'artère pulmonaire et le ventricule gauche et refoulant les structures vasculaires en arrière dont l'aspect évoquant un lymphangiome kystique (Fig. 2).

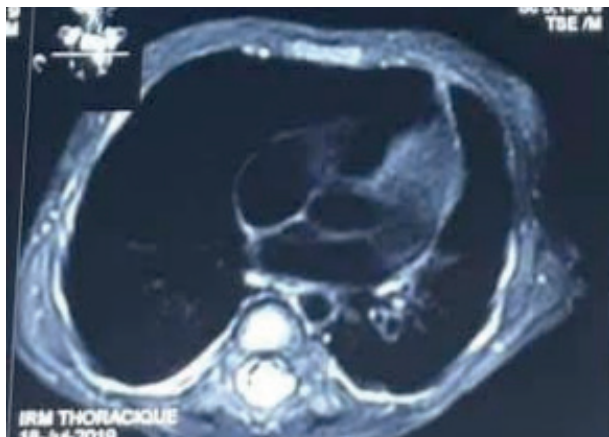


Figure 2 : IRM thoracique révélant une lésion kystique multiloculaire de 70*40cm située dans le médiastin antérieur, en contact direct avec le tronc pulmonaire.

Le nourrisson a été opéré avec exérèse chirurgicale complète de la masse kystique, avec des suites opératoires simples. L'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire a redressé le diagnostic de tératome médiastinal immature de grade 1 (Fig. 3).

Un dosage de l'alpha foetoprotéine était normal. L'évolution était favorable cliniquement et radiologiquement avec un recul de 18mois.

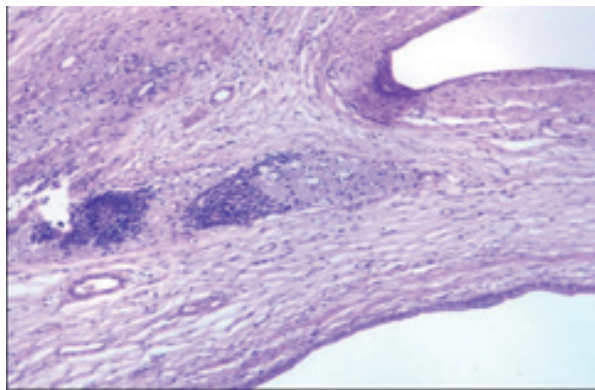


Figure 3 : coupe histologique de la pièce opératoire : composante immature formée de rosettes neuro-épithéliales (Hématoxyline éosine X 100).

DISCUSSION

Les tératomes représentent 7% de toutes les tumeurs germinales. La localisation gonadique est de très loin la plus fréquente avec environ 80% des cas selon la littérature. D'autres localisations ont été décrites notamment médiastinale (environ 5% des masses médiastinales)(1). Ces tumeurs comportent un ou plusieurs contingents tissulaires adultes (tératome mature) ou embryonnaires, notamment

neuro-ectodermique (tératome immature). Ce dernier présente 1% des tératomes médiastinaux et concerne dans la plupart des cas, l'étage moyen du médiastin antérieur comme s'était le cas pour notre nourrisson. L'âge de présentation est généralement entre 20 et 40 ans (3). Les enfants peuvent être également atteints. K lakhoo and al (1), dans une étude à propos de 15 cas de tératomes médiastinaux, ont trouvé que 40% des patients inclus étaient des nouveaux nés, 3 seulement avaient un âge supérieur à 12 ans et deux étaient des nourrissons.

Pour le tératome mature il n'y a pas de prédiction du sexe, par contre une prédominance masculine a été constatée pour le tératome immature (3). La plupart des tératomes immatures sont bénins, mais peuvent secondairement se dégénérer. Ils peuvent aussi se compliquer d'hémorragie ou d'infection, ou se rompre dans le médiastin ou les poumons (4). A un stade avancé, les symptômes sont souvent le résultat d'une compression des organes avoisinants et peuvent inclure une douleur ou une gêne thoracique, une toux, une dyspnée d'effort avec des épisodes de désaturation, des accès de cyanose, une dysphagie et rarement une expectoration de cheveux ou de sébum. Des anomalies neurologiques peuvent se produire comme la paralysie des cordes vocales ou de diaphragme causées par la compression du nerf laryngé récurrent ou du nerf phrénique. Dans notre observation, la tumeur était responsable d'un effet de masse sur les structures vasculaires et le ventricule gauche. Les explorations radiologiques sont d'une grande utilité : La radiographie du thorax qui peut montrer un élargissement médiastinal, la TDM et l'IRM thoraciques sont indiqués surtout pour appuyer le diagnostic, déterminer les rapports de la masse avec les organes de voisinages et évaluer sa résecabilité. La biologie est aussi un élément important. En effet, un taux élevés d'alpha foetoprotéine (AFP) est corrélée à la présence d'un carcinome embryonnaire ou d'une tumeur du sac vitellin, aussi un taux élevé d'AFP a été rapporté dans les tératomes immatures et il a une très grande valeur pronostique (6,7). Dans notre cas, ce taux était normal. Le diagnostic positif reste histologique. Selon la proportion du tissu neuroectodermique présent, Norris at al (6) ont identifié 3 grades pour les tératomes immatures de l'ovaire. Cette classification est appliquée également pour les tératomes médiastinaux (Tableau I).

Tableau 1 : Grading des tératomes ovariens immatures de Norris et O'Connor (6)

Grade 0	Tissu totalement mature activité mitotique rare
Grade 1	Tumeur contenant de rares foyers de tissu immature neuro-épithélial qui occupent moins d'un champ par lame au grossissement (40x)
Grade 2	Tumeur contenant de rares foyers de tissu immature neuro-épithélial qui occupent 1 à 3 champs par lame au grossissement (40x)

Grade 3	Tumeur contenant de larges plages de tissu immature neuro-épithélial qui occupent plus que 3 champs par lame au grossissement (40x)
---------	---

Une étape importante dans la prise en charge de ces malades est de déterminer les facteurs pronostiques, qui ne sont pas très bien identifiés dans la littérature. Ces critères vont orienter la décision thérapeutique :

- 1) L'Age au moment du diagnostic : il est admis que les tératomes immatures sont des tumeurs âge dépendantes. Carter et al (2), ont trouvé que ce type histologique se comporte comme une tumeur maligne chez les enfants >15 ans par contre chez les enfants <15 ans, elle présente « a mass lesion » et elle est de bonne évolution après exérèse chirurgicale uniquement.

- 2) Le taux d'AFP : un taux élevé est un signe de malignité. Une réascension de ce taux après exérèse chirurgicale oriente vers la récurrence (8).

- 3) Le grade de la tumeur : est l'un des principaux déterminants de la probabilité de récurrence après résection. Norris et al (6), dans un travail incluant 58 patients ayant des tératomes immatures, ont signalé un taux de survie de 82 % chez les patients ayant des lésions primaires de grade I, de 63 % en grade II et de 30 % en grade III (tableau I). Ces résultats précèdent l'utilisation de la chimiothérapie à agents multiples, mais ceci est valable pour le tératome ovarien.

- 4) La localisation du tératome : en effet une tumeur ayant des rapports avec les gros vaisseaux et le cœur expose à un très haut risque anesthésique et chirurgical.

- 5) La qualité de l'exérèse tumorale : une exérèse complète garantit l'absence de récurrence (9).

Pour notre malade, il était âgé de 4 mois, sa tumeur était de grade I, l'exérèse chirurgicale était complète, il y avait pas une indication à la chimiothérapie et le taux d'AFP initial et 6 mois après la chirurgie était normal. Les examens cliniques et radiologiques ont conclu à l'absence de récurrence locale 18 mois après la chirurgie, confirmant la validité de ces critères pronostiques.

CONCLUSION

Les tératomes médiastinaux sont rares et généralement bénins. Cette localisation particulière chez l'enfant peut mettre en jeu le pronostic vital par la compression médiastinale ou ses complications infectieuses. D'où l'intérêt de diagnostic précoce. L'exérèse chirurgicale complète est souvent possible. Le pronostic de cette tumeur est multifactoriel. D'autres études prospectives incluant un nombre plus important de patients seront nécessaires pour pouvoir bien évaluer l'apport de l'imagerie et sa corrélation avec les résultats anatomopathologiques et pour mieux préciser la corrélation entre le grade histologique et le pronostic pour la localisation médiastinale.

REFERENCES

[1] Lakhoo K, Boyle M, Drake DP. Mediastinal

teratomas: review of 15 pediatric cases. *J Pediatr Surg.* 1993 ;28(9) :1161-4.

[2] Carter D, Bibro MC, Touloukian RJ. Benign clinical behavior of immature mediastinal teratoma in infancy and childhood: report of two cases and review of the literature. *Cancer.* 1982;49(2):398-402.

[3] Anushree CN, Shanti V. Mature Mediastinal Teratoma. *J Clin Diagn Res.* 2015;9(6):ED05-ED6.

[4] Ryan E, Shennib H, Gopal S. Giant intra thoracic teratoma presenting with cachexia and severe dyspnea. *J Cardio thorac Surg.* 2019 ;14(1) :96.

[5] Damarey B, Mestdagh P, Kerdraon O, Vinatier D, Farine MO, Martin De Lassalle E. AGF-WP-14 Teratomes ovariens : mature ou immature ? Aspects typiques et atypiques en imagerie. *J Radiol.* 2007 ; 88(10) : 1513.

[6] Norris HJ, Zirkin HJ, Benson WL. Immature (malignant) teratoma of the ovary: a clinical and pathologic study of 58 cases. *Cancer.* 1976 ;37(5):2359-72.

[7] Göbel U, Calaminus G, Engert J, Kaatsch P, Gadner H, Böklerink JP et al. Teratomas in infancy and childhood. *Med Pediatr Oncol.* 1998 ;31(1):8-15.

[8] Arai K, Ohta S, Suzuki M, Suzuki H. Primary immature mediastinal teratoma in adulthood. *Eur J Surg Oncol.* 1997 ;23(1):64-7.

[9] Malogolowkin MH, Ortega JA, Krailo M, Gonzalez O, Mahour GH, Landing BH et al. Immature teratomas: identification of patients at risk for malignant recurrence. *J Natl Cancer Inst.* 1989;81(11):870-4.



Revue Maghrébine de Pédiatrie

Instructions aux auteurs : Edition de janvier 2016

La revue maghrébine de pédiatrie, organe de la Société Tunisienne de Pédiatrie (STP), publie en langue française et anglaise des recommandations pour la pratique clinique, mises au point, articles originaux, faits cliniques, éditoriaux, lettre à la rédaction et des cas du jour.

Elle a pour but de publier des travaux originaux et de formation continue dans les domaines relatifs à la pédiatrie, à la néonatalogie et à la chirurgie pédiatrique.

Règles de publication :

Tout manuscrit adressé à la revue est soumis à un comité de lecture anonyme propre à chaque rubrique.

Les articles ne doivent pas avoir été publiés antérieurement ni être publiés simultanément dans une autre revue.

Le fait de soumettre un article sous-entend que le travail décrit est approuvé par tous les auteurs.

Enfin, la revue suit les pratiques internationales relatives aux conflits d'intérêt en rapport avec les publications soumises.

Soumission du manuscrit :

Par email : cnejia.pers@gmail.com

Joindre en pièces attachées :

- un fichier pour la page de titre
- un fichier pour le manuscrit complet (sans page de titre et sans figure)
- un fichier par figure et/ou tableau

Présentation générale des articles:

Les manuscrits doivent être écrits en double interligne avec une police « Times new roman » TNR n°12 et paginés.

Le manuscrit se compose des éléments décrits ci-dessous :

Page de titre : elle doit comporter ;

- ☞ Titre de l'article (en évitant les titres long et les sous-titres)
- ☞ Titre en anglais
- ☞ L'initiale du prénom et le nom des auteurs
- ☞ Les coordonnées complètes des services ou laboratoires d'origine et l'université avec l'indication d'appartenance de chacun des auteurs

Exemple : Azzabi O (1,2),.....

1- Université de Tunis El Manar, Faculté de Médecine de Tunis, 1007, Tunis, Tunisie.

2- Hopital Mongi Slim, Service de Pédiatrie,2046, La Marsa, Tunisie

L'adresse e-mail de l'auteur à qui la correspondance

Résumé et mots clés :

Chaque article doit être accompagné d'un résumé en français et en anglais à l'exception des Editoriaux et des lettres à la rédaction.

Le résumé en français doit comporter moins de 300 mots, mais doit être suffisamment informatif. Il devra non seulement donner une idée d'ensemble de l'article mais aussi comporter les principaux résultats et les conclusions auxquels sont parvenus les auteurs.

Les mots clés en français et en anglais seront joints aux résumés. Ils permettent l'indexation de l'article et sont proposés par l'auteur, puis établis par le comité de rédaction.

Recommandations pour la pratique clinique :

le travail d'un des groupes de spécialités membre de la société tunisienne de pédiatrie avec validation extérieure par un groupe de lecture (20 pages références y compris).

Article original : il rapporte un travail original de recherche clinique ou expérimentale. Il comporte obligatoirement les chapitres suivants : Matériel et méthodes, résultats, discussion et conclusions. (15 pages et 30 références). Les tableaux sont limités au nombre de 5 et les figures au nombre de 3.

Fait clinique : ayant comme objectif de signaler ou de rappeler, à partir d'une ou plusieurs observations originales, une hypothèse physiopathologique, une donnée clinique, un examen complémentaire ou encore un mode de raisonnement susceptibles de rendre service aux cliniciens mis en présence d'une situation similaire (8 pages et 10 références)

Cas du jour : deux articles séparés : chacun a une page de titre (4 pages et 5 références et moins de 3 images)

Premier article : question

Deuxième article : réponse

Mise au point : 18 pages et 50 références

Lettre à la rédaction : notes brèves originales (pas de résumé, 2 pages et 5 références)

Références :

Les références doivent être numérotées par ordre d'apparition dans le texte. Leurs numéros d'appel doivent figurer dans le texte entre crochets, séparés par des tirets quand il s'agit de références consécutives, par exemple : [1-3], sauf si elles se suivent : [1,2], et par des virgules quand il s'agit de références non consécutives : [1, 5].

Les références doivent être présentées selon les normes adoptées par la convention de

« Vancouver » (International Committee of Medical Journal Editors. Uniform requirements for manuscripts submitted to biomedical journals. Fifth edition. N Engl J Med 1997; 336 : 309-16).

Jusqu'à six auteurs, ceux-ci doivent être nommément indiqués. Au delà, seuls les six premiers seront cités, suivis de la mention « et al ». La première lettre du nom de l'auteur est en majuscule, les autres en minuscules

Exemples de références :

Article de périodique classique :

Auteurs. Titre de l'article. Nom de la revue abrégé. Année de parution; volume (numéro);page début-page fin.

- [1] Prat C, Domínguez J, Rodrigo C, Giménez M, Azuara M, Jiménez O et al. Elevated serum procalcitonin values correlate with renal scarring in children with urinary tract infection. *Pediatr Infect Dis J* 442-438: 22 ;2003.

Ouvrage :

Auteur(s). Titre du livre. Numéro de l'édition (à partir de la 2nde). Ville: Maison d'édition; Année de publication.

- [2] Darlot C. La modélisation de la fonction motrice. In : Didier JP, dir. La plasticité de la fonction motrice. Paris : Springer-Verlag ; 2009. p. 81-141.

Chapitre issu d'un ouvrage collectif :

Auteur(s) du chapitre. Titre du chapitre. In: Directeur(s) de la publication, dir. Titre de l'ouvrage. Ville: Maison d'édition; Année de publication. p. page début-page fin du chapitre.

- [3] Delacourt C. Explorations fonctionnelles respiratoires. In : De Blic J, dir. Progrès en Pédiatrie: Pneumologie pédiatrique. Rueil-Malmaison : Doin, 2002.p. 54-47.

Conférence de consensus ou une recommandation

Organisme auteur/éditeur. Titre de la conférence de consensus ou de la recommandation. Ville : Organisme auteur/éditeur; Année de publication.

- [4] Haute Autorité de Santé. Prise en charge de l'ulcère de jambe à prédominance veineuse hors pansement. Recommandations pour la pratique clinique. Paris : HAS ; 2006.

Référence consultable sous format électronique:

Auteur(s). Titre de l'article. Nom de la revue en abrégé [En ligne]. Année Mois [Date de citation] ; volume (numéro) : [Nombre de pages]. Disponible à l'URL : <http://>

- [6] Morse S. Factors in the emergence of infectious diseases. *Emerg Infect Dis* [En ligne]. 1995 Juillet [24] : (11);[2010/07/18 pages]. Disponible à l'URL : <http://www.cdc.gov/ncidod/EID/eid.htm>

Tableaux :

Les tableaux doivent être numérotés en chiffres romains par ordre d'apparition dans le texte ; leur emplacement doit être précisé par un appel entre parenthèses. Ils doivent être inscrits sur une feuille séparée. Ils doivent être accompagnés d'un titre (au dessus) et de toutes les notes nécessaires (au dessous).

Illustrations :

Les figures (graphiques ou photographies) doivent être numérotées en chiffre arabes entre parenthèses par ordre d'apparition dans le texte. Ils doivent être de qualité irréprochable car ils seront reproduits sans être retouchés. Elles ne doivent pas faire double emploi avec les tableaux et vice-versa. Chaque figure est fournie sur un fichier distinct.

Les figures doivent être fournies de préférences en format TIFF (.tif), ou PDF (.pdf).

Abréviations :

Les articles doivent comporter le minimum d'abréviations. Seuls les termes acceptés internationalement peuvent être utilisés. Cette abréviation doit apparaître entre parenthèses après la première utilisation du mot ou de l'expression.

Ethique :

La revue suit les pratiques internationales relatives aux conflits d'intérêts en rapport avec les publications soumises. Toute soumission de manuscrit doit être accompagnée d'une déclaration de conflit d'intérêt.

Un conflit d'intérêt existe quand un auteur et/ou un co-auteur a des relations financières ou personnelles avec d'autres personnes ou organisations qui sont susceptibles d'influencer ses jugements professionnels concernant une valeur essentielle (bien du patient, intégrité de la recherche...). Les principaux conflits d'intérêt étant les intérêts financiers, les essais cliniques, les interventions ponctuelles, les relations familiales...

Tous les auteurs de la publication doivent déclarer toutes les relations qui peuvent être considérées comme ayant un potentiel de conflits d'intérêt uniquement en lien avec le texte publié.

Au cas où il n'existe aucun conflit d'intérêt en lien avec l'article soumis, la mention suivante doit être ajoutée directement dans le manuscrit : Conflit d'intérêt : aucun



الجمعية التونسية لطب الأطفال
Société Tunisienne de Pédiatrie



