

ANNALES MAROCAINES DE MÉDECINE D'URGENCE ET DE RÉANIMATION

Volume N° 11 / Janvier - Avril 2022

SOMMAIRE

EDITORIAL

1

ARTICLES OROGINAUX

- Complications métaboliques aiguës du diabète au service d'accueil des urgences du CHU Gabriel Touré : Aspects épidémio-cliniques et pronostiques 2
- Place de l'oxygénothérapie hyperbare dans le traitement des surdités brusques 6

MISE AU POINT

- La neutropénie fébrile post-chimiothérapie aux urgences 10

CAS CLINIQUES

- Myxome de l'oreillette gauche révélé par un oedème aigu du poumon : à propos du premier cas opéré au centre de chirurgie cardiaque André-Festoc à Bamako 15
- Chondrosarcome du larynx : difficultés diagnostiques à propos d'un cas 18
- Une forme trompeuse du syndrome de fuite capillaire idiopathique (Maladie de Clarkson) : à propos d'un cas 21
- Lymphangiome kystique de la rate : à propos de 4 cas 24
- Glomérulonéphrite rapidement progressive idiopathique compliquée d'un état de choc septique : à propos d'un cas 29

Rédacteur en chef

Pr. Lahcen BELYAMANI
belyamani@gmail.com

Directeur de Communication

Pr. Saad ZIDOUH
sazie26@hotmail.fr

Responsable de la Rédaction

Pr. Saïd JIDANE
jidane01@gmail.com

Conseillers à la Rédaction

Pr. Hicham BAKKALI
Pr. Ahmed BELKOUCH
Pr. Naoufal CHOUAIB
Pr. Tahir NEBHANI
Dr. Mounir LEKHLIT

Edition

Université Mohamed VI des Science
de la Santé. Bld Mohammed Taïeb
Naciri, Commune Hay Hassani 82403
Casablanca, Maroc
Tél : +212 (05) 29 08 91 02
+212 (05) 29 03 57 67

Site web : www.ammur.org
www.smmu.ma



U M 6 S S
EDITIONS

ISSN : 8536-2658



Royaume du Maroc
Forces Armées Royales
Inspection du Service de Santé
Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V
Rabat



Université Mohammed VI
Faculté de Médecine et de Pharmacie
Rabat



CONGRÈS
MAROC

ES
C
E
N
C
E
S
U
R
G
E
N
C
E



CONGRÈS
INTERNATIONAL

SMMU

Société Marocaine de Médecine d'Urgence

www.smmu.ma

20-22
Octobre

RABAT 2022
Sofitel Jardin des Roses

Winfocus
Maroc



Agence organisatrice Beyond Com
Tél : (+312) 522 755 756 - GSM : (+312) 661 696 752
info@keytravelagency.com - beyondcom.3c@gmail.com
www.beyondcom.ma

Société Marocaine de Médecine d'Urgence
E-mail : smmurg@gmail.com

EDITORIAL

1

ARTICLE ORIGINAL

- Complications métaboliques aiguës du diabète au service d'accueil des urgences du CHU Gabriel Touré : Aspects épidémiolo-cliniques et pronostiques
- Place de l'oxygénothérapie dans le traitement des surdités brusques

2

6

MISE AU POINT

- La neutropénie fébrile post-chimiothérapie aux urgences

10

CAS CLINIQUES

- Myxome de l'oreillette gauche révélé par un oedème aigu du poumon : à propos du premier cas opéré au centre de chirurgie cardiaque André-Festoc à Bamako
- Chondrosarcome du larynx : difficultés diagnostiques à propos d'un cas
- Une forme trompeuse du syndrome de fuite capillaire idiopathique (Maladie de Clarkson) : à propos d'un cas
- Lymphangiome kystique de la rate : à propos de 4 cas
- Glomérulonéphrite rapidement progressive idiopathique compliquée d'un état de choc septique : à propos d'un cas

15

18

21

24

29



Rédacteur en chef

Pr. Lahcen BELYAMANI
belyamani@gmail.com

Directeur de Communication

Pr. Saad ZIDOUH
sazie26@hotmail.fr

Responsable de la Rédaction

Pr. Saïd JIDANE
jidane01@gmail.com

Conseillers à la Rédaction

Pr. Hicham BAKKALI
Pr. Ahmed BELKOUCH
Pr. Naoufal CHOUAIB
Pr. Tahir NEBHANI
Dr. Mounir LEKHLIT

Edition

Université Mohamed VI des Sciences de la Santé, Bld Mohammed Taïeb Naciri, Commune Hay Hassani 82403 Casablanca, Maroc
Tél : +212 (05) 29 08 91 02
+212 (05) 29 03 57 67

Site web : www.ammur.org
www.smmu.ma



Société Marocaine de Médecine d'Urgence (SMMU). Tous droits réservés

COMITE SCIENTIFIQUE DE LECTURE

Pr. Naoufel MADANI
Pr. Alae EL KORAICHI
Pr. Hicham BELKHI
Pr. Mamoun FAROUDY
Pr. Jawad TADILI
Pr. Aziza BENTALHA
Pr. Mostapha BENSGHIR
Pr. Zakaria BELKHADIR
Pr. Abdelhamid BAITE
Pr. Wajdi MAAZOUZI
Pr. Nordine DRISSI KAMILI
Pr. Abdelkrim MAHMOUDI
Pr. Salim LAALAOUI JAAFAR
Pr. Hicham BAKKALI
Pr. Mourad NAFAA

Pr. Redouane ABOUQAL
Pr. Mbarek DIMOU
Pr. Nezha OUADGHIRI
Pr. Ahmed RHASSANE EL ADIB
Pr. Abderrahim AZOUZI
Pr. Ahmed EL HIJRI
Pr. Saad KABBAJ
Pr. Mostapha ALILOU
Pr. Rachid MOUSSAOUI
Pr. Selma ECH-CHRIF EL KETTANI
Pr. Ali KETTANI
Pr. Samir SIAH
Pr. Chakib CHOUIKH
Pr. Chafik KETTANI

Pr. Mounir KHALIL
Pr. Rachid SIRBOU
Pr. Amine AL MOQUADEM
Pr. Mohamed MATTOUS
Pr. Hicham KECHNA
Pr. Younes EL AISSAOUI
Pr. Mohcine DOUMIRI
Pr. Mohamed MOUHAOU
Pr. Abdelilah GHENNAM
Pr. Khalil ABOULALAE
Pr. Abdelhamid JAAFARI
Pr. Redouane AHTIL
Pr. Mohamed MEZIANE
Pr. Naoufal DOGHMI
Pr. Fatima Zahra BENIAZ

Les temps de Coronavirus

Les zoonoses représentent une menace sérieuse pour la santé humaine, les maladies à transmission vectorielle représentent environ 17 % de l'ensemble des maladies infectieuses et causent près de 700 000 décès par an dans le monde. Les maladies infectieuses émergentes peuvent être amplifiées par des activités humaines ou par l'usage excessif des antibiotiques, qui se traduit par une rapide évolution de l'antibio-résistance chez de nombreuses espèces pathogènes.



Said JIDANE
 E-mail : jidane01@gmail.com

Lecas de l'infection au SARS-CoV-2 en est témoin, c'est un véritable coup de fouet à l'humanité, ayant surpris les systèmes de santé qui se sont vus dépassés en un peu de temps. Pour analyser sérieusement notre réaction face à cette pandémie, il nous faudra comprendre la véritable tectonique de l'épisode Covid-19, afin de déceler tous les dysfonctionnements et expliquer la sidération ayant frappé le monde et plongé nos générations dans un « confinement » planétaire, ce qui est antinomique à la mondialisation des échanges commerciaux et des régimes non liberticide.

Depuis le début du printemps 2020, il s'est joué dans ce moment de sidération commune, un exercice de narration collective et l'infodémie a fait place au raisonnement scientifique. La prolifération d'informations non validées, relayant faits alternatifs et conspirationnisme, a généré un état général de stupeur confondant mensonges et vérités. Le véritable problème dans ces temps de crises n'était pas la pandémie elle-même, mais le retour en force de l'autorité politique alors même que nous niions toute puissance à la décision politique. Ce fut l'émergence de la « responsabilité collective ». On s'est trouvé du jour au lendemain devant une réalité amère, c'est que l'idéal sécuritaire l'emporte largement sur l'idéal libertaire, de même que les régimes du quantitatif et de l'avoir sont plus plébiscités que ceux du qualitatif et de l'être ; rongant chaque moment par l'angoisse qu'elle diffuse et par les libertés qu'elle entrave.

Le soucis grandissant de la « sur-protection » de la vie des hommes, et notamment celle des

plus vulnérables, nos aînés, a incité les décideurs à adopter une stratégie du tout sanitaire, du confinement, de l'imposition de normes sévères non différenciées, ce qui a provoqué très vite un renforcement des vulnérabilités. Chacun a noté la rapidité avec laquelle la société bascule dans la bien(sur)veillance et, très rapidement, la surveillance tout court, ou comment collectivement nous avons tendance à accepter de nous dessaisir de nos droits dans l'optique de mieux nous sécuriser, sans pourtant qu'il y ait une charge de preuve pour cette stratégie de sécurisation.

Certes qu'aujourd'hui on peut se permettre de tourner une page de l'histoire, mais la COVID-19 n'est ni la première ni la dernière pandémie à frapper notre espèce ; mais l'individu ne vit pleinement une vie « authentiquement humaine » qu'à la condition de préserver son caractère indivisible, holistique. Si l'existence est supportable pour l'homme, c'est qu'il a la possibilité de lui conférer une valeur qu'il fabrique symboliquement, culturellement, spirituellement et non qu'il se soumette à la seule tutelle de la vie biologique.

Cette crise sanitaire mondiale nous a prouvé une seule chose : c'est que les sociétés étaient très mal préparées et ont été prises au dépourvu. Tout ce qui s'est joué là, comme dysfonctionnements et sidération doit nous servir comme leçon dans le futur pour affronter l'avènement d'un autre temps de régulation et de prise de conscience. ■

Complications métaboliques aiguës du diabète au service d'accueil des urgences du CHU Gabriel Touré : aspects épidémiologiques et pronostiques

S A Koita^{2,4}, M Coulibaly^{2,4}, M I Mangane^{1,2}, A Almeimoun^{1,2}, D M Thierno^{1,2}, S A Démbélé^{2,3}, H Dicko^{2,5}, M A C Cisse^{2,6}, B Diallo⁵, O Kone¹, M Diango^{1,2}, Y Coulibaly^{2,5}

¹ Département d'anesthésie réanimation et de médecine d'urgence du CHU Gabriel Touré

² Faculté de médecine et d'odontostomatologie de Bamako, Mali

³ Service d'anesthésie du CHU IOTA Bamako

⁴ Département d'anesthésie réanimation de l'hôpital mère - enfant le Luxembourg

⁵ Département d'anesthésie réanimation et de médecine d'urgence du CHU point G

⁶ Département d'anesthésie réanimation et de médecine d'urgence de l'hôpital du Mali

*Auteur correspondant : Siriman A Koita,

E-mail : sirimase@yahoo.fr

Mots clés

Diabète
Complications métaboliques
Cétoacidose
Hypoglycémie

Résumé

Objectifs : Il s'agissait d'étudier les aspects épidémiologiques, cliniques et pronostiques des complications métaboliques aiguës du diabète, à travers la détermination de leur fréquence, l'identification des facteurs de risque associés à leur survenue, la description des manifestations cliniques et la détermination des facteurs de mortalité.

Matériels et Méthodes : Il s'agit d'une étude descriptive, analytique et prospective sur une période d'un an, allant du 1er Octobre au 31 Septembre 2019 au Service d'Accueil des Urgences (SAU) du Centre Hospitalier Universitaire Gabriel Touré (CHU GT) de Bamako. Ont été inclus tous les patients diabétiques connus ou non admis dans le service pour complications métaboliques aiguës du diabète. La saisie et l'analyse des données ont été faites sur le logiciel SPSS 16.0.

Résultats : 33 patients ont été colligés. L'âge moyen des patients était de $52,5 \pm 17$ ans. La sex-ratio était de 0,33. La majorité des patients nous était amenée du domicile dans 57,6% des cas et l'altération de la conscience était le motif d'admission le plus fréquent dans 42,4% des cas. A l'admission, la clinique était majoritairement marquée par une polypnée, une dyspnée de Kussmaul, une déshydratation, une tachycardie et une hyperthermie. L'infection a été le facteur de décompensation chez 63,6% des patients. Dans la majeure partie des cas nos patients avaient des chiffres glycémiques élevés. La cétoacidose a été la complication majeure avec 54,5% suivie du coma hyperosmolaire avec 24,2% et du coma hypoglycémique avec 21,2%. L'évolution a été défavorable chez 09 patients soit 27,3%. De façon générale, l'évolution a été favorable chez 72,7% des patients.

Conclusion : Les complications métaboliques aiguës du diabète demeurent un réel problème de santé publique. La cétoacidose a été la complication la plus fréquemment retrouvée. L'infection s'est révélée être la principale cause de décompensation. La surveillance clinique et biologique doit être plus stricte afin d'améliorer le pronostic de nos patients.

Keywords

Diabetes
Metabolic complications
Ketoacidosis
Hypoglycemia

Summary

Objectives: The aim was to study the epidemiological, clinical, therapeutic and prognostic aspects of the acute metabolic complications of diabetes, through the determination of their frequency, the identification of the risk factors associated with their occurrence, the description of the clinical manifestations and determination of mortality factors.

Materials and methods: This is a descriptive, analytic and prospective study over a period of one year, from October the 1st to September the 31st, 2019 at the emergency room of the university hospital center Gabriel Touré in Bamako. Were included all known or not diabetic patients, admitted to the department for acute metabolic complications of diabetes. Data collection and analysis were done using SPSS 16.0 software.

Results: 33 patients were included. The average age of patients was 52.5 ± 17 years. Sex ratio was at 0.33. The majority of patients were brought to us from home in 57.6% of cases and altered consciousness was the most common reason for admission in 42.4% of cases. On admission, the clinic was mainly marked by polypnea, Kussmaul's dyspnea, dehydration, tachycardia and hyperthermia. Infection was the decompensation factor in 63.6% of patients. In most cases our patients had high blood sugar levels. Ketoacidosis was the major complication in 54.5%, followed by hyperosmolar coma in 24.2%, and hypoglycemic coma in 21.2%. The evolution was unfavorable in 09 patients so in 27.3%. In general, the evolution was favorable in 72.7% of patients.

Conclusion: Acute metabolic complications of diabetes remain a real public health problem. Ketoacidosis was the most frequently found complication. Infection was found to be the main cause of decompensation. Clinical and biological monitoring must be strict in order to improve the prognosis of our patients.

*Société Marocaine de Médecine d'Urgence (SMMU). Tous droits réservés

L'OMS définit le diabète comme un état d'hyperglycémie permanente supérieure ou égale à 1,26 g/L (7 mmol/L) à jeun et à deux reprises et/ou supérieure ou égale à 2 g/L (11 mmol/L) à n'importe quel moment de la journée [1]. La prévalence mondiale de cette affection métabolique est en constante évolution et l'OMS prévoit 642 millions d'ici l'an 2040 dont 80% de ces patients

résideront dans les pays à faible et moyen revenu, ce qui fera de cette maladie l'une des principales causes d'invalidité et de décès dans le monde [2].

En Afrique en générale et au Mali en particulier nous assistons à un changement du mode de vie de nos populations devenant de plus en plus sédentaire. Cela

pourrait expliquer en partie la prévalence du diabète qui est en nette augmentation. Devant la fréquence élevée d'admission des patients présentant des complications aiguës mettant en jeu le pronostic vital à court terme, il est indispensable pour nous d'étudier les aspects épidémiologiques, cliniques et pronostic des complications aiguës du diabète au service d'accueil des urgences (SAU) d'un hôpital de 3ème référence du Mali.

Matériels et méthodes

Il s'agit d'une étude descriptive, analytique et prospective sur une période d'un an, allant du 1er Octobre 2018 au 31 Septembre 2019 au SAU du Centre Hospitalier Universitaire Gabriel Touré de Bamako. Ont été inclus tous les patients diabétiques connus ou non admis pour complications métaboliques aiguës du diabète. Les données ont été relevées sur une fiche d'exploitation préalablement établie et ont été analysées par le logiciel SPSS 16.0. Les graphiques ont été réalisés à partir du logiciel Microsoft Office Excel 2007.

Résultats

Durant la période d'étude, nous avons enregistré 412 admissions dont 33 cas de complications métaboliques aiguës du diabète, soit une fréquence de 8%. La moyenne d'âge était de $52,5 \pm 17$ ans avec des extrêmes allant de 13 à 82 ans. La tranche d'âge de 30 à 39 ans était la plus représentée avec 27,3 %. Le sex-ratio H/F était de 0,5 avec une prédominance féminine. Les motifs d'admissions étaient dominés par : la cétoacidose (48,5%) ; l'hyperglycémie (18,2%) ; le coma hypoglycémique (9,1%) ; le coma hyperosmolaire (3%). 75,7% de nos patients étaient connus diabétiques parmi lesquels 21,2 % avaient une association diabète et hypertension artérielle (HTA). Le diabète de type 1 représentait 33,3% des cas. A l'admission, 57,6% des patients avaient un score de Glasgow inférieur à 13 ; les caractéristiques de l'examen clinique à l'admission sont résumées dans le tableau 1.

Le facteur de décompensation était l'infection dans 63,6% des cas, et un écart du régime thérapeutique dans 27,3% des cas. Une insuffisance rénale fonctionnelle a été retrouvée chez 21,4% des patients. Les principales thérapeutiques sont résumées dans le tableau 2.

La durée moyenne d'hospitalisation au SAU était de 2,5 jours ; 60,6% sont sortis après équilibre glycémique ; 12,1% ont été transférés en intra hospitalier pour complément de prise en charge. Nous avons enregistré une mortalité de 27,3%.

Discussion

Malgré les progrès dans la compréhension de la maladie ainsi que de sa thérapeutique, le diabète demeure un problème mondial tant dans le nombre de mort qu'il engendre, que par le coût élevé de sa prise en charge. Selon une étude de la Fédération Internationale de Diabète, le diabète a été la cause de 4 millions de décès et a engendré des dépenses de santé de 727 milliards de dollars en 2017 [3]. Au cours de notre étude, nous avons enregistré une fréquence des complications métaboliques aiguës de 8%. Ce taux est superposable à celui de 7,5% obtenu par Montheu Emani Lynda [8] et équivaut au double de celui observé par Diakité Y.D [5] soit 3,7%. Cette différence avec celui de Diakité YD pourrait s'expliquer par la position géographique centrale du CHU Gabriel Touré facilitant son accès en situation d'urgence par rapport à celle excentrée du CHU du Point G. L'âge moyen des patients était de $52,5 \pm 17$ ans avec des extrêmes de 13 et 82 ans. Ce résultat est superposable à ceux observés par Diakité Y D [4], Diakité YD [5] et Ouedraogo et al [7] dont les moyennes d'âge étaient respectivement de 53,5 ans, 53,3 ans et $51,5 \pm 17$ ans.

La tranche d'âge de 30 à 39 ans était la plus représentée avec 27,3 % donc la plus concernée par les complications aiguës cela peut s'expliquer par le fait que c'est la tranche d'âge active avec une mauvaise observance thérapeutique. Nous avons trouvé un sex-ratio de 0,33 en faveur des

Tableau 1 : Signes Physiques à l'admission

Signes cliniques (n=33)	Fréquence (n)	Pourcentage (%)
Hyperthermie	22	66,7
Dyspnée de Kussmaul	12	33,4
Polypnée	7	21,2
Sueur profuse	6	18,2
Déshydratation	5	15,6
Haleine cétonique	2	6,1
Agitation	2	6,1
Infection génitale	1	3,0

Tableau 2 : Principales thérapeutiques utilisées

Thérapeutiques	Fréquence (n)	Pourcentage (%)
Insulinothérapie	26	78,8
Sérum salé isotonique	26	78,8
Anticoagulant	26	78,8
Antipaludique	18	54,5
Antibiotiques	13	39,4
KCL 10%	26	78,8
Amines vasoactives	1	3,0
Sérum glucosé 5% + Sérum salé 0,09%	15	45,5

L'OMS définit le diabète comme un état d'hyperglycémie permanente supérieure ou égale à 1,26 g/L (7 mmol/L) à jeun et à deux reprises et/ou supérieure ou égale à 2 g/L (11 mmol/L) à n'importe quel moment de la journée [1]. La prévalence mondiale de cette affection métabolique est en constante évolution et l'OMS prévoit 642 millions d'ici l'an 2040 dont 80% de ces patients résideront dans les pays à faible et moyen revenu, ce qui fera de cette maladie l'une des principales causes d'invalidité et de décès dans le monde [2].

En Afrique en générale et au Mali en particulier nous assistons à un changement du mode de vie de nos populations devenant de plus en plus sédentaire. Cela pourrait expliquer en partie la prévalence du diabète qui est en nette augmentation. Devant la fréquence élevée d'admission des patients présentant des complications aiguës mettant en jeu le pronostic vital à court terme, il est indispensable pour nous d'étudier les aspects épidémiologiques, cliniques et pronostic des complications aiguës du diabète au service d'accueil des urgences (SAU) d'un hôpital de 3ème référence du Mali.

Matériels et méthodes

Il s'agit d'une étude descriptive, analytique et prospective sur une période d'un an, allant du 1er Octobre 2018 au 31 Septembre 2019 au SAU du Centre Hospitalier Universitaire Gabriel Touré de Bamako. Ont été inclus tous les patients diabétiques connus ou non admis pour complications métaboliques aiguës du diabète. Les données ont été relevées sur une fiche d'exploitation préalablement établie et ont été analysées par le logiciel SPSS 16.0. Les graphiques ont été réalisés à partir du logiciel Microsoft Office Excel 2007.

Résultats

Durant la période d'étude, nous avons enregistré 412 admissions dont 33 cas de complications métaboliques aiguës du diabète, soit une fréquence de 8%. La moyenne d'âge était de $52,5 \pm 17$ ans avec des extrêmes allant de 13 à 82

ans. La tranche d'âge de 30 à 39 ans était la plus représentée avec 27,3 %. Le sex-ratio H/F était de 0,5 avec une prédominance féminine. Les motifs d'admissions étaient dominés par : la cétoacidose (48,5%) ; l'hyperglycémie (18,2%) ; le coma hypoglycémique (9,1%) ; le coma hyperosmolaire (3%). 75,7% de nos patients étaient connus diabétiques parmi lesquels 21,2 % avaient une association diabète et hypertension artérielle (HTA). Le diabète de type 1 représentait 33,3% des cas. A l'admission, 57,6% des patients avaient un score de Glasgow inférieur à 13 ; les caractéristiques de l'examen clinique à l'admission sont résumées dans le tableau 1.

Le facteur de décompensation était l'infection dans 63,6% des cas, et un écart du régime thérapeutique dans 27,3% des cas. Une insuffisance rénale fonctionnelle a été retrouvée chez 21,4% des patients. Les principales thérapeutiques sont résumées dans le tableau 2.

La durée moyenne d'hospitalisation au SAU était de 2,5 jours ; 60,6% sont sortis après équilibre glycémique ; 12,1% ont été transférés en intra hospitalier pour complément de prise en charge. Nous avons enregistré une mortalité de 27,3%.

Discussion

Malgré les progrès dans la compréhension de la maladie ainsi que de sa thérapeutique, le diabète demeure un problème mondial tant dans le nombre de mort qu'il engendre, que par le coût élevé de sa prise en charge. Selon une étude de la Fédération Internationale de Diabète, le diabète a été la cause de 4 millions de décès et a engendré des dépenses de santé de 727 milliards de dollars en 2017 [3]. Au cours de notre étude, nous avons enregistré une fréquence des complications métaboliques aiguës de 8%. Ce taux est superposable à celui de 7,5% obtenu par Montheu Emani Lynda [8] et équivaut au double de celui observé par Diakité Y.D [5] soit 3,7%. Cette différence avec celui de Diakité YD pourrait s'expliquer par la position géographique centrale du CHU Gabriel Touré facilitant son

accès en situation d'urgence par rapport à celle excentrée du CHU du Point G. L'âge moyen des patients était de 52,5 $\pm$ 17 ans avec des extrêmes de 13 et 82 ans. Ce résultat est superposable à ceux observés par Diakité Y D [4], Diakité YD [5] et Ouedraogo et al [7] dont les moyennes d'âge étaient respectivement de 53,5 ans, 53,3 ans et 51,5 $\pm$ 17ans.

La tranche d'âge de 30 à 39 ans était la plus représentée avec 27,3 % donc la plus concernée par les complications aiguës cela peut s'expliquer par le fait que c'est la tranche

d'âge active avec une mauvaise observance thérapeutique. Nous avons trouvé un sex-ratio de 0,33 en faveur des femmes. Ce taux est supérieur au taux de Montheu Emani Lynda [8] qui était à 0,30 ; inférieur aux taux de Diakité Y [4] et Simaga MD [6] qui étaient respectivement de 0,78 et 0,42. Les ménagères étaient le groupe social le plus représenté soit 45,5% des patients. Le même constat a été fait par Montheu Emani Lynda [8] qui a trouvé une prédominance des ménagères avec une fréquence de 60%. Cette prédominance des ménagères pourrait s'expliquer

Références

- Guillausseau PJ. Diabète sucré de type 1 et 2, 2ème partie: diabète de type 2 dans :Rev du Prat 2003; 53: 1463-1471.
- Guariguata L, Whiting D.R, Hambleton I, Beagley J, Linnenkamp U, Shaw J.E.Global estimates of diabetes prevalence for 2013 and projections for 2035. Diabetesresearch and clinical practices . Fev 2014 ; 103(2):137149. Disponible : <http://dx.doi.org/10.1016/j.diabres.2013.11.002>
- Atlas du diabète de la FID [en ligne]. 9e ed. Fédération internationale du diabète. 2013. Disponible sur : <http://www.santédiabète.org/fr/le-diabète-enchiffres>
- Diakité Y. Prise en charge des complications métaboliques aiguës du diabète dans le service de réanimation du CHU Gabriel Touré. Thèse Méd, Bamako 2010 :592.
- Diakité Y.D Complications métaboliques aiguës du diabète en milieu de réanimation au point G janvier 2001 à décembre 2005. Thèse Méd, Bamako 2007: 145.
- Simaga M.D. Complications métaboliques aiguës du diabète dans le service de réanimation du CHU Gabriel Touré: aspects épidémio-cliniques de Janvier 2007 à Décembre 2007. Thèse Méd, Bamako 2008:249.
- M. Ouedraogo, S.M. Ouedraogo, E. Birba, Y. J. Drabo. Complications aiguës du diabète sucré au centre hospitalier national Yalgado Ouedraogo Médecine d'Afrique Noire 2000 ,47(12) :505-507.
- Montheu Emani Lynda. Complications métaboliques aiguës du diabète au service de réanimation du CHU Gabriel Touré : aspects épidémio-cliniques et pronostique de Janvier 2014 à Décembre 2014. Thèse de Méd, Bamako 2015
- Gill G, Mbanya JC, Alberti G. Diabetes in Africa Reach, Cambridge UK 1995: 171-4.
- Mobio MP. Facteurs pronostiques des complications métaboliques du diabète sucré dans un service de réanimation à Abidjan (RCI), RAMUR Tome 22-N°1-2017, page 12

Place de l'oxygénothérapie hyperbare dans le traitement des surdités brusques

A Rouihi*, B Hemmaoui, N Errami, F Benariba

*Auteur correspondant : Ahmed Rouihi,
Service d'ORL et de CCF, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Université Mohamed V de Rabat
E-mail : ahmedrouihi@yahoo.fr

Mots clés

Surdité brusque
Oxygénothérapie hyperbare
Thérapie

Keywords

Sudden deafness
Hyperbaric oxygen therapy
Therapy

Résumé

La surdité brusque est une surdité de perception d'étiologie inconnue, d'installation « brusque », en moins de 24 h, touchant habituellement l'adulte. Elle est souvent unilatérale et isolée. Si sa définition fait l'unanimité, sa physiopathologie, son traitement et les facteurs pronostiques de récupération restent toujours un sujet de controverses. Sa physiopathologie fait intervenir plusieurs théories : virale, vasculaire, immunitaire et traumatique. Son traitement est hypothétique. Il inclut la corticothérapie, les vasodilatateurs, les anticoagulants, les antiviraux et l'oxygénothérapie hyperbare. La récupération après traitement est variable d'une série à une autre ; elle dépend de plusieurs facteurs cliniques et audiométriques [1]. Le but de ce travail est d'apprécier l'efficacité de l'oxygénothérapie hyperbare (OHB) dans le traitement des surdités brusques à travers une série de 28 cas.

Summary

Sudden hearing loss is perceptive deafness, unilateral, without known etiology and fast fitted. It's about a retrospective study carried out at the ORL department, in collaboration with the hyperbaric chamber department, in the Mohammed V Medical Training Hospital of Rabat, between February 2009 and December 2017. All patients who received sudden hearing loss and were treated with hyperbaric oxygen therapy (10 sessions) in combination with steroids and vasodilators infusion were included in the study. HBO sessions were conducted in a multiplace chamber for 90 minutes at a pressure of 2.5 ATA. After HBO sessions patients were placed under oral use of vasodilator for 30 days. The effectiveness check was based on the comparison of audiograms performed every 2 days for 10 days. This work aims to assess the effectiveness of hyperbaric oxygen therapy in the treatment of sudden hearing loss through a series of 28 cases.

*Société Marocaine de Médecine d'Urgence (SMMU). Tous droits réservés

La surdité brusque est définie comme une surdité de perception d'étiologie inconnue, d'installation « brusque », en moins de 24 heures, touchant habituellement l'adulte. Elle est souvent unilatérale et isolée. Si sa définition fait l'unanimité, sa physiopathologie, son traitement et les facteurs pronostiques de récupération restent toujours un sujet de controverses. Sa physiopathologie fait intervenir plusieurs théories : virale, vasculaire, immunitaire et traumatique. Son traitement est hypothétique. Il inclut la corticothérapie, les vasodilatateurs, les anticoagulants, les antiviraux et l'oxygénothérapie hyperbare. La récupération après traitement est variable d'une série à une autre ; elle dépend de plusieurs facteurs cliniques et audiométriques [1]. Le but de ce travail est d'apprécier l'efficacité de l'oxygénothérapie hyperbare (OHB) dans le traitement des surdités brusques à travers une série de 28 cas.

Matériels et méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée au service d'ORL de l'Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V de Rabat entre février 2009 et décembre 2017. L'analyse a porté sur 28 cas de surdité brusque, seules les surdités brusques unilatérales ont été retenues.

Tous nos patients répondent aux critères d'inclusion suivants : surdité de perception survenue en moins de 24 heures

sans cause évidente, d'au moins 30 dB sur trois fréquences successives, et traités par oxygénothérapie hyperbare (10 séances) associée à la corticothérapie (solumédrol 1 mg/kg/j en prise unique le matin) et aux vasodilatateurs (nootropyl 2 g/4 h en IVD). Le délai de prise en charge a été déterminé entre le moment de survenue de la surdité brusque et le jour de la première séance d'OHB.

Tous nos malades ont bénéficié : d'une consultation pré OHB à la recherche d'une contre-indication ; d'un examen ORL confirmant la SB (acoumétrie, audiogramme) ; d'une impédance métrique confirmant la perméabilité tubaire et de potentiels évoqués auditifs (PEA) confirmant le caractère endo-cochléaire de la surdité. Après 10 jours d'hospitalisation, les patients sortent avec un traitement médical à base de vasodilatateurs per os (Trimétazidine 35 mg en deux prises par jour) pendant 1 mois et une hygiène de vie (éviction des nuisances sonores).

Les séances se sont déroulées dans un caisson multiplace dans le service d'OHB de l'hôpital militaire, où les malades inhalent de l'oxygène pur (100%) à l'aide d'un masque, sous une pression de 2,5 ATA (atmosphère absolue) pendant 90 minutes par séance. On réalise 10 séances au rythme de 1 ou plus rarement 2 séances par jour selon la tolérance du malade.

Résultats

L'évaluation de l'efficacité thérapeutique était essentiellement basée sur la comparaison des audiogrammes réalisés tous les 2 jours, et c'était l'obtention d'une amélioration même minime qui motivait la poursuite du traitement.

Notre effectif est fait de 28 patients, il s'agit de 17 femmes (60,7%) et 11 hommes (39,3%), donc un sex-ratio de 1,54 en faveur des femmes, avec un âge moyen de 43 ans (15 – 75 ans) et un délai de prise en charge moyen de 9,35 jours (1 – 60 j). Des signes accompagnateurs étaient présents avec des fréquences variées : acouphènes (32,1%), sensations vertigineuses (7,1%) et céphalées (3,5%).

Nous avons noté une surdité de perception dépassant 35 dB chez 12 patients, de plus de 50 dB chez 10 patients et une sub-cophose chez 06 patients. Le profil audiométrique a montré une courbe ascendante dans 06 cas (21%), descendante dans 10 cas (35%), horizontale dans 04 cas (14%) et sub-cophose dans 08 cas (28%).

Le contrôle audiométrique quotidien a montré une récupération presque totale chez 05 patients (18%), une récupération partielle chez 21 patients (58%), une absence de récupération chez 05 patients (16%) et aggravation à type de cophose chez 02 cas (8%), nos malades ont bien supporté les séances d'OHB.

Discussion

la surdité brusque décrite par De Kleyn en 1944 [1], est une urgence médicale otologique, définie par la survenue en moins de 24 heures d'une surdité de perception ou l'aggravation d'une surdité de perception préexistante, souvent chez un adulte apparemment normal, habituellement unilatérale, isolée, sans cause évidente, d'au moins 30 dB sur trois fréquences audiométriques successives. L'incidence des SB est sous-estimée, elle se situe entre 5 et 30 cas /100 000 habitants /an [2], car souvent négligé par les patients, ce qui explique le nombre réduit des patients dans notre série qui ne permet pas une comparaison objective avec celles de la littérature.

Les deux sexes sont atteints de façon égale avec deux tranches d'âge entre 30 et 40 ans et entre 55 et 60 ans. Le délai de consultation est en moyenne de 04 jours, dans notre série il est de 19 jours. Les formes bilatérales représentent 8% [3]. Dans notre série, nous avons éliminé toutes les formes bilatérales.

Les surdités brusques sont par définition idiopathiques, mais un certain nombre d'hypothèses pathogéniques permettent d'expliquer l'étiopathogénie de ces surdités et d'orienter le traitement. L'hypothèse pathogénique classiquement admise est une atteinte de la vascularisation de l'oreille interne, par vasospasme et/ou hyperviscosité, provoquant des lésions anoxiques de l'organe de Corti [2]. L'hypothèse virale est évoquée en fonction du contexte clinique et plus facilement chez le sujet jeune de moins de quarante ans. Les perturbations de la micro circulation cochléaire sont dues à l'œdème endothélial, à l'hémagglutination et à l'hypercoagulabilité sanguine [3]. D'autres hypothèses sont allergiques, toxiques, auto-immune ou pressionnelle, correspondant à l'hydrops cochléaire de la maladie de Ménière.

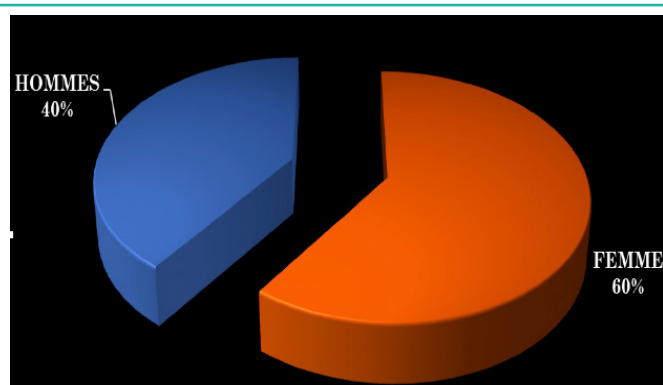


Figure 1 : distribution des patients selon le sexe

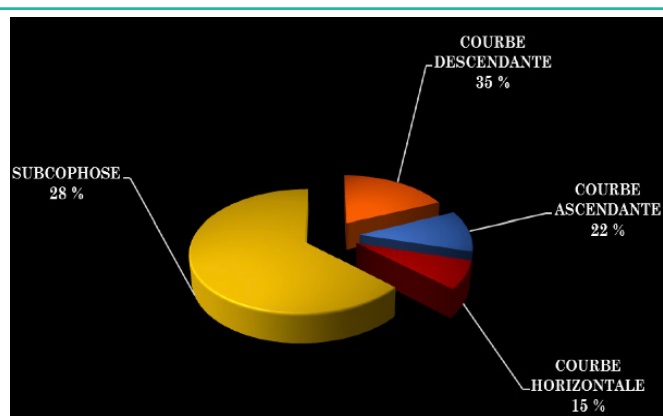


Figure 2 : distribution des patients selon les courbes audiométriques

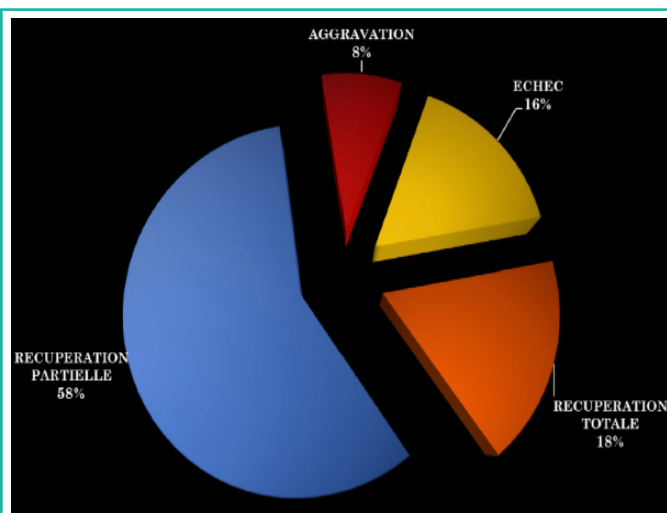


Figure 3 : distribution des patients selon le taux de récupération

Sur le plan clinique, il s'agit le plus souvent d'un sujet venant consulter pour une surdité d'apparition brutale, cette surdité est isolée ou associée à des acouphènes et/ou vertiges, rarement des céphalées, des nausées ou des vomissements. L'examen otoscopique est normal, l'examen vestibulaire doit être systématique. L'acoumétrie instrumentale montre une surdité de perception confirmée et quantifiée par l'audiométrie tonale liminaire et vocale [4].

Les PEA-TC associés parfois à l'éléctrocochléographie permettent de trier les malades candidats à un examen radiologique complémentaire essentiellement l'IRM, à la recherche d'un éventuel processus tumoral des conduits auditifs internes, des angles pontocérébelleux ou des structures nerveuses de la fosse postérieure ; de rechercher des signes en faveur d'un accident ischémique dans le territoire de l'artère cérébelleuse antéro-inférieure et aider à poser l'indication d'une angiographie vertébrale conventionnelle pour le diagnostic de dissection vertébrobasilaire [4].

Le traitement des surdités brusques a pour objectif essentiel de restituer l'audition et d'éviter l'aggravation des lésions. La mise au repos sonore est recommandée [3]. Plusieurs moyens thérapeutiques sont employés en mono ou plurithérapie selon les auteurs. Ces procédés ont pour objectifs : la lutte contre l'anoxie de l'organe de corti par l'amélioration de la rhéologie sanguine et par l'oxygénothérapie hyperbare [4] ; la conférence de consensus de l'ECHM valide l'OHB comme traitement adjuvant de la surdité brusque (sur avis d'experts). Une méta-analyse de la Cochrane (n = 16) met en évidence une amélioration significative des paramètres audiométriques

dans le groupe OHB (probabilité d'amélioration de 25 % des paramètres avant et après traitement, $p < 0,02$) [5]. La lutte contre l'inflammation par corticothérapie, systémique et intra tympanique [13] ; contre l'infection virale par interféron [4] et acyclovir et la lutte contre les troubles pressionnels endolabyrinthique. La vitaminothérapie (vitamine E) comme antioxydant et récemment le traitement par le magnésium, ont été essayés par plusieurs auteurs. Ces moyens thérapeutiques sont de valeurs inégales, c'est pourquoi les protocoles et leurs résultats tirés de l'expérience de plusieurs auteurs sont différents [4].

Certains facteurs sont de mauvais pronostic qui sont principalement l'importance de la perte initiale, l'atteinte des hautes fréquences, l'âge du patient (jeune ou âgé), le délai du traitement initial [1]. C'est la raison pour laquelle un traitement doit être rapidement mis en place. L'amélioration spontanée ou dans les suites d'un traitement est constatée dans 55 à 70 % des cas.

Conclusion

La surdité brusque est une urgence médicale otologique, elle constitue une entité clinique bien individualisée même en l'absence d'un consensus de définition. L'OHB n'a jamais été employée seule. Il est nécessaire d'entreprendre des études prospectives ne retenant comme critère impératif d'inclusion que les sujets en échec des autres traitements.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contribution des auteurs

Tous les auteurs ont contribué à la conduite de ce travail. Tous les auteurs déclarent également avoir lu et approuvé la version finale du manuscrit. ■

Références

1. J. Moalla, m. Mnejja, m. Hasnaoui, w. Fakhfekh, a. Chakroun, i. Charfeddine, a. Ghorbel. Les surdités brusques idiopathiques : facteurs pronostiques. J. Tun orl - n° 18 juin 2007.
2. Elabadi Yassine, l'oxygénothérapie hyperbare dans le traitement des surdités brusques. faculté de médecine et de pharmacie de rabat
3. K Nadour, M Chihani, Y Darouassi, M Touati, M Moujahid, H Ammar, B Bouaity. Surdité brusque: étude rétrospective à propos de 36 cas Pan African Medical Journal. 2014; 19:399
4. S.Elboukhari, H.Ammar. La surdité brusque A propos de 36 cas et revue de la littérature Thèse N° 75/2010.
5. Haute Autorité de santé ; France. Oxygénothérapie hyperbare. Service évaluation des actes professionnels 2007

Faculté de Médecine et de Pharmacie - Marrakech Thèse N°43/2013



CENTRE DE FORMATION CONTINUE
DES SCIENCES DE LA SANTÉ



Société marocaine de médecine d'urgence



UNIVERSITÉ INTERNATIONALE
ABDELKADER DES SCIENCES DE LA SANTÉ
جامعة الزهراوي الدولية للعلوم الصحية

MASTERCLASS SIMULATION MÉDICALE

FORMATION DES FORMATEURS EN SIMULATION MÉDICALE

24 -25- 26 MAI 2022



FRAIS DE FORMATION

- 5 000 Dh : Enseignants, médecins, médecins spécialistes et ingénieurs biomédicales .
- 3 500 Dh : Médecins Résidents, internes, infirmiers, techniciens, sage femmes, kinésithérapeutes et professionnels de santé, étudiants en médecine et étudiants infirmiers...

CENTRE DE FORMATION CONTINUE

Tél : 06 67 77 19 84 / 06 67 77 36 26

E-mail : formationcontinueviass@gmail.com

contact@c-f-c.ma / inscriptions@c-f-c.ma

RESPONSABLE PEDAGOGIQUE DE LA FORMATION
Pr lahcen BELYAMANI.

WWW.C-F-C.MA

La neutropénie fébrile post chimiothérapie aux urgences

S Jennane*, M Ababou, M Mahtat, H El Maaroufi, A Hammani, S Ahchouch, W Faria, M Mikdame, K Doghmi

*Auteur correspondant : Selim Jennane,

Service d'Hématologie Clinique, Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V, Université Mohammed V de Rabat, Maroc

Tel : (+212) 6 68 45 93 31

E-mail : selimjennane@yahoo.com

Mots clés

Neutropénie
Fièvre
Antibiotiques
Chimiothérapie

Keywords

Neutropenia
Fever
Antibiotics
Chemotherapy

Résumé

La fièvre est un motif fréquent de consultation aux urgences. Celle-ci est souvent bénigne chez le patient immunocompétent et ne nécessite pas systématiquement le recours aux antibiotiques. Par contre, la fièvre chez le patient neutropénique représente une extrême urgence diagnostique et thérapeutique. Tout retard à l'administration d'une antibiothérapie empirique pourrait aboutir à l'installation rapide d'un choc septique potentiellement mortel.

Summary

Fever is a common presenting complaint among patients in the emergency department setting. It is often benign in the immunocompetent patient and does not systematically require antibiotics. On the other hand, fever in neutropenic patients represents a diagnostic and therapeutic emergency. Delay in the initiation of empirical antibiotic may lead to the rapid development of potentially fatal septic shock.

*Société Marocaine de Médecine d'Urgence (SMMU). Tous droits réservés

La neutropénie fébrile (NF) est une complication fréquente des traitements antimitotiques utilisés en oncologie et en hématologie clinique [1]. Il s'agit de la principale cause de mortalité liée au traitement chez les patients cancéreux et représente donc une extrême urgence diagnostique et thérapeutique [1].

Définition

Selon l'infectious diseases society of America (IDSA) [2], la neutropénie fébrile est définie par l'association d'une fièvre avec une température supérieure ou égale à 38,3°C en une prise ou supérieure ou égale à 38°C en deux prises mesurées à une heure d'intervalle ; et d'une neutropénie avec un taux de polynucléaires neutrophiles (PNN) inférieur à 500 éléments/mm³ (0.5 G/l) ou pouvant l'être dans les prochaines 48 heures.

Epidémiologie

Durant une neutropénie secondaire à une chimiothérapie, la fièvre peut survenir chez plus de 80% des patients suivis pour une hémopathie maligne et chez 10 à 50% des patients suivis pour une tumeur solide [3]. Seuls 20 à 30% des épisodes fébriles sont cliniquement documentés [3]. Le système respiratoire représente le principal point d'appel infectieux suivi par le tractus digestif et de la peau. Sur le plan bactériologique, 10 à 25% des NF sont bactériologiquement documentées [3]. Il y a quelques décennies les organismes Gram négatif étaient prédominants. Actuellement la majorité des germes isolés sont des Gram positifs. Cette situation est due à l'utilisation plus fréquente des cathéters veineux centraux (incluant les chambres implantables et les Picclines) ainsi que l'utilisation d'une prophylaxie active contre les germes Gram négatif [4]. Les mycoses et les virus

peuvent aussi être responsables d'une neutropénie fébrile surtout chez les patients à haut risque.

Evaluation clinique et paraclinique

La NF est une urgence thérapeutique, une antibiothérapie empirique doit être débutée dans les plus brefs délais, juste après la réalisation d'hémocultures (sur sang périphérique et voie centrale) et avant toute autre investigation. L'absence d'une documentation clinique ou bactériologique ne doit en aucun cas retarder l'introduction d'une antibiothérapie empirique [1, 5]. Tous les patients en NF doivent bénéficier d'un examen clinique complet et d'un bilan biologique et radiologique orienté par la clinique.

Antécédents :

La première étape est de déterminer les comorbidités du patient, la date de la dernière cure de chimiothérapie, les agents antimitotiques reçus, les antécédents infectieux lors des précédents épisodes fébriles (sites infectieux, séjours en réanimation, germes isolés, antibiothérapies reçues...) ainsi que la recherche des autres étiologies de la fièvre (transfusion récente, chimiothérapies reçues durant les dernières 24-48h, néoplasie non contrôlée...)

L'interrogatoire :

A la recherche de signes cliniques orientant vers une infection d'organe ainsi que leur date de début et leur mode d'installation. Une prise médicamenteuse récente (antipyrétique, antibiotiques, corticoïdes ...)

L'examen clinique :

A cause de l'effet anti-inflammatoire de la chimiothérapie et de la corticothérapie, les patients sont souvent pauci-symptomatiques et l'unique signe d'infection est

généralement une fièvre isolée. L'objectif de l'examen clinique est d'évaluer la sévérité de l'infection (prise des constantes du patient) ainsi que la recherche d'un site infectieux. Il existe plusieurs scores évaluant la sévérité du sepsis, le score Q-SOFA est l'un des plus simple à utiliser en urgence (tableau 1) [6]. L'examen clinique doit être complet, organe par organe, en insistant sur les sites fréquemment atteints, à savoir : la sphère ORL, le système respiratoire, le tractus digestif, la peau et les cathéters veineux centraux. L'examen de la région périnéale à la recherche d'un érythème, de douleurs à la palpation ou d'hémorroïdes doit être systématique. Par contre le toucher rectal et la température rectale sont proscrits à cause de la fragilité de la muqueuse.

Examens paracliniques :

Le bilan minimum à réaliser chez le patient admis aux urgences pour une NF doit comporter : un hémogramme, un ionogramme, une évaluation de la fonction rénale et hépatique, une hémoculture en milieux aérobie et anaérobie à partir du sang périphérique et de la voie veineuse centrale, un examen cytot bactériologique des urines et une PCR COVID-19 (en fonction du contexte épidémiologique) [7]. La ponction lombaire n'est pas systématique et doit être réalisée au cas par cas selon la clinique [8, 9]. Chez le NF, l'intérêt de la CRP est limité, par contre la procalcitonine pourrait être un argument supplémentaire en faveur de la présence d'une infection bactérienne mais ne doit pas, à elle seule, retarder ou limiter l'utilisation d'une antibiothérapie empirique à large spectre [10]. Concernant l'imagerie, la radio pulmonaire est l'examen minimum à réaliser même en l'absence de signe respiratoire [11].

La tomодensitométrie (TDM) thoracique systématique n'a pas montré de bénéfice en l'absence de symptomatologie respiratoire et devra être discutée selon les données cliniques, biologiques et la radio pulmonaire [2, 11]. Par contre, en cas de signe respiratoire, certains aspects de la TDM thoracique peuvent orienter vers une infection fongique (ex : l'aspergillose, la pneumocystose), virale (ex : SARS-CoV-2) ou bactérienne (ex : tuberculose). Une TDM des sinus et abdomino-pelviennne est aussi intéressante dans les fièvres persistantes ou les sepsis sévères à la recherche d'une sinusite fongique (aspergillose ou muco-mycose), une candidose hépatosplénique, une colite neutropénique ainsi que certaines infections qui sont d'habitude bruyante chez l'immunocompétent mais souvent paucisymptomatique en cas de NF (ex : la cholécystite, l'appendicite, l'abcès hépatiques etc...) [2, 11].

Pronostic

L'objectif des scores pronostiques est d'évaluer la gravité de l'infection et de distinguer les patients qui doivent être hospitalisés et ceux qui pourraient être gérés en ambulatoire [8-9, 12]. Les patients à faible risque sont ceux dont on s'attend à ce qu'ils soient neutropéniques (PNN <

Au moins deux critères :

- PA systolique < 100 mmHg
- FR > 20 cycles/min
- GCS ≤ 14

Tableau 1 : Score Quick SOFA (Q-SOFA)

500/mm³) pendant ≤ 7 jours et qui ne présentent pas de comorbidités actives ou de signes de dysfonctionnement hépatique ou rénal significatif. Ce groupe de patients a été bien étudié dans le cadre d'essais randomisés et il a été démontré qu'il présente un faible risque de complications graves [12]. Les patients à haut risque sont ceux dont on s'attend à ce qu'ils soient neutropéniques (PNN < 500/mm³) pendant > 7 jours. Les patients ayant des comorbidités permanentes ou des signes de dysfonction hépatique ou rénal significatif sont également considérés comme étant à haut risque, quelle que soit la durée de la neutropénie [12]. En plus de la durée de la neutropénie et des comorbidités, le score de la Multinational association for Supportive Care in Cancer (MASCC) [13] permet d'évaluer la sévérité de la neutropénie fébrile (tableau 2). Un score inférieur à 21 classe les patients en haut risque.

L'ensemble de ces éléments clinique et paraclinique réalisées en urgences permettra de classer les patients en deux groupes pronostiques (tableau 3) [14]. Les patients haut risque nécessiteront une hospitalisation et une antibiothérapie par voie intraveineuse ; par contre les patients à faible risque pourront être gérés en ambulatoire après une surveillance d'au moins 4 heures aux urgences [14].

Critères	Score
NF sans ou avec très peu de symptômes	5
NF + Symptômes modérés	3
Pas d'hypotension (PAS > 90 mm Hg)	5
Pas de maladie pulmonaire chronique obstructive (BPCO, emphysème...)	4
Tumeur solide ou tumeur hématologique sans infection fongique préalable	4
Absence de déshydratation	3
Patient venant consulter (non hospitalisé, infection communautaire)	3
Age < 60 ans	2
Score ≥ 21 : patient à bas risque Score < 21 : patient à haut risque.	

Tableau 2 : Score de la Multinational Association for Supportive Care in Cancer (MASCC)

Haut risque	Faible risque
Score MASCC < 21	Score MASCC ≥ 21
Neutropénie > 7 jours	Neutropénie ≤ 7 jours
Neutropénie < 100 PNN	Neutropénie ≥ 100 PNN
Comorbidités*	Pas de comorbidité
PS ≥ 2	PS < 2
Signe clinique alarmant**	Stable cliniquement
Age ≥ 65 ans	Age < 65 ans
Chimiothérapie intensive	Pas de chimiothérapie intensive
Infection nosocomiale	Infection communautaire
* Les comorbidités incluent mais ne se limitent pas à : l'insuffisance rénale (< 30 ml/min) l'insuffisance hépatique, l'insuffisance respiratoire, l'insuffisance cardiaque...	
** Les signes cliniques alarmants incluent mais ne se limitent pas à : l'instabilité hémodynamique, les signes gastro intestinaux (mucite, nausée, vomissement, douleur abdominal ou diarrhée), un GCS <15, une infection d'un cathéter central, une hypoxémie...	

Tableau 3 : Critères définissant un patient de haut risque (1 seul critère suffit)

Prise en charge thérapeutique (figure 1)

Principe :

La survenue d'une fièvre chez un patient neutropénique est une urgence thérapeutique. Une antibiothérapie empirique à large spectre doit être administrée le plus rapidement possible (en moins de 60 min de l'admission aux urgences) [3-12, 14]. L'objectif de cette antibiothérapie est de couvrir les germes engageant rapidement le pronostic vital du patient. Malgré le fait que les germes Gram positif soient plus fréquents, l'antibiothérapie empirique doit couvrir les germes Gram négatif vu leur virulence [15].

Antibiotique empirique à utiliser en première ligne :

Les patients à faible risque, peuvent être mis sous une bi-antibiothérapie orale (association d'amoxicilline-acide clavulanique et ciprofloxacine). Une surveillance d'au moins 4 heures en intra-hospitalier est nécessaire avant la sortie du patient afin de s'assurer de la bonne tolérance du traitement par voie orale et l'absence de signe de sévérité. La présence d'un accompagnant à domicile et la disponibilité d'un transport (en cas d'aggravation) sont deux critères obligatoires avant d'autoriser la sortie du patient [12, 14].

Les patients à haut risque, nécessitent une hospitalisation et une antibiothérapie par voie IV. L'Infectious Diseases Society of America (IDSA) recommande l'utilisation en première ligne d'une monothérapie par une bêtalactamine anti-pseudomonas, comme la cefepime, le meropenem, l'imipenem-cilastatin ou le tazobactam-piperracillin [2,3]. Le ceftazidime en monothérapie est toujours utilisé par certains centres mais plusieurs experts ne le recommandent plus à cause des résistances de plus en plus fréquentes des germes Gram négatif et son activité limitée contre les germes Gram positif comme les streptocoques [2, 16].

Ajustement de l'antibiothérapie selon les données cliniques, biologiques et radiologiques :

Une association à d'autres antibiotiques (ex : aminosides, fluoroquinolone et/ou vancomycine) peut être envisagée en première ligne chez les patients qui se présente avec un sepsis compliqué (pneumopathie sévère, cellulite...) ou en cas de résistance prouvée ou suspectée aux antibiotiques (selon les antécédents infectieux du patient et de l'épidémiologie bactérienne du service).

Chez les patients en NF avec une instabilité hémodynamique, l'antibiothérapie initiale doit être élargie afin de couvrir les germes aérobie, anaérobie, Gram négatif et positif (vancomycine ou teicoplanine) et les infections fongiques. La présence d'ulcérations au niveau de la cavité buccale peut être secondaires soit à une infection par herpes simplex virus ou à une candida spp et devrait être mis sous acyclovir et/ou fluconazole. Les patients présentant une diarrhée et des signes abdominaux doivent bénéficier d'une recherche systématique du clostridium difficile dans les selles et être mis sous antibiothérapie adaptée (par métronidazole ou vancomycine orale). Un antifongique empirique doit être envisagé chez les patients neutropéniques de haut risque avec une fièvre persistante après 4 à 7 jours d'antibiothérapie à large spectre [2-3, 16].

Ablation de la chambre implantable ou d'une voie veineuse centrale :

Les hémocultures concomitantes au niveau des accès veineux centraux (VVC) et du sang périphériques (VVP) devraient être systématiques dans toute NF et avant toute antibiothérapie. Une hémoculture positive au niveau d'une VVC est définie par une différentielle de positivité entre VVC et VVP de plus de 2 heures [18]. Il

est recommandé de retirer toute VVC dans les situations suivantes : Une hémoculture positive au niveau de la VVC aux staphylococcus aureus, aux pseudomonas aeruginosa, aux mycobacteries non tuberculeuses, aux infections fongiques, la présence de signes infectieux locaux au niveau de la VVC et l'instabilité hémodynamique [15].

Les facteurs de croissance granulocytaires :

Les facteurs de croissances granulocytaires (GCSF), ne sont pas recommandés pour une utilisation systématique chez tous les patients présentant une NF. Les directives de l'American Society of Clinical Oncology stipulent que leur utilisation peut être « envisagée » pour les patients présentant un risque élevé de complications associées à l'infection ou qui présentent des facteurs de mauvais pronostic [18, 19].

Surveillance et évolution :

Les patients admis aux urgences pour une NF peuvent à tout moment présenter une aggravation de leur état septique. Une surveillance continue est donc nécessaire afin de dépister la moindre aggravation clinique et/ou hémodynamique nécessitant un élargissement du spectre de l'antibiothérapie, l'introduction de drogue vasoactive ou l'utilisation d'une oxygénothérapie invasive. Une fois stable, l'état clinique et les constantes du patient devraient

être réévaluées au moins toutes les 4 heures. Après 72 h, il est recommandé de rediscuter l'antibiothérapie en fonction de l'évolution clinique du patient (persistance ou non de la fièvre) et de la sensibilité des germes isolés.

Durée de l'antibiothérapie :

En cas d'infection bactériologiquement et/ou cliniquement documentée, l'antibiothérapie et sa durée est adaptée en fonction des recommandations en vigueur. En cas d'infection non documentée, l'antibiothérapie pourra être arrêté selon les situations décrites dans la figure 2 [14].

Syndrome de constitution myéloïdes (ou syndrome de sortie d'aplasie) :

Au moment de la sortie d'aplasie ou remonté des PNN, il peut se produire une aggravation des phénomènes inflammatoires soit cliniquement soit radiologiquement. Cette situation pourrait être confondue avec une aggravation du syndrome infectieux et doit être évoquer afin d'éviter l'abus d'utilisation des antibiotiques.

Conclusion

La prise en charge précoce de la NF est l'unique moyen de réduire sa mortalité. Celle-ci doit être individualisée, en tenant compte de la néoplasie sous-jacente, la chimiothérapie reçue, les scores pronostiques de chaque patient et de l'épidémiologie locale de chaque service. ■

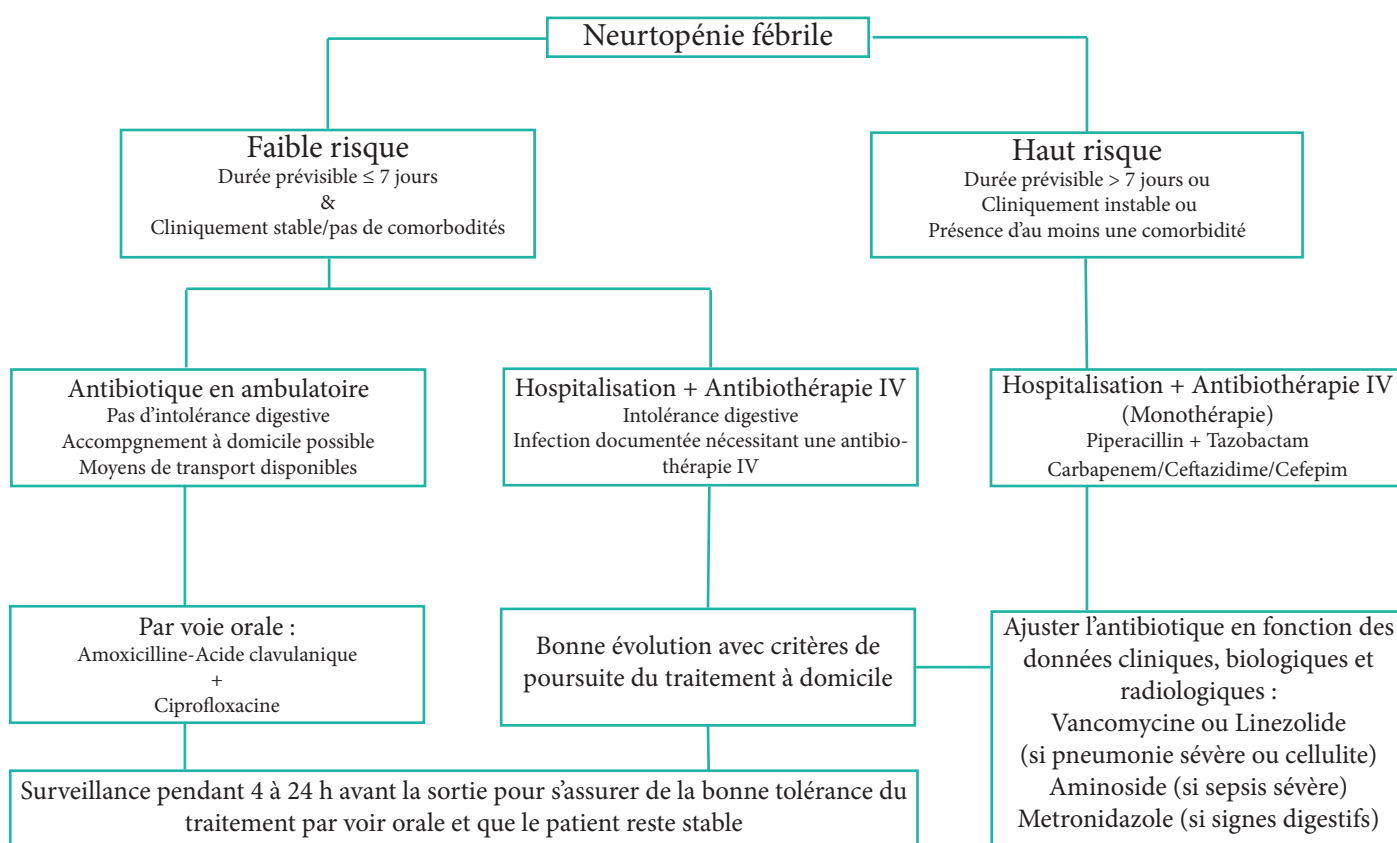


Figure 1 : Prise en charge pratique de la neutropénie fébrile

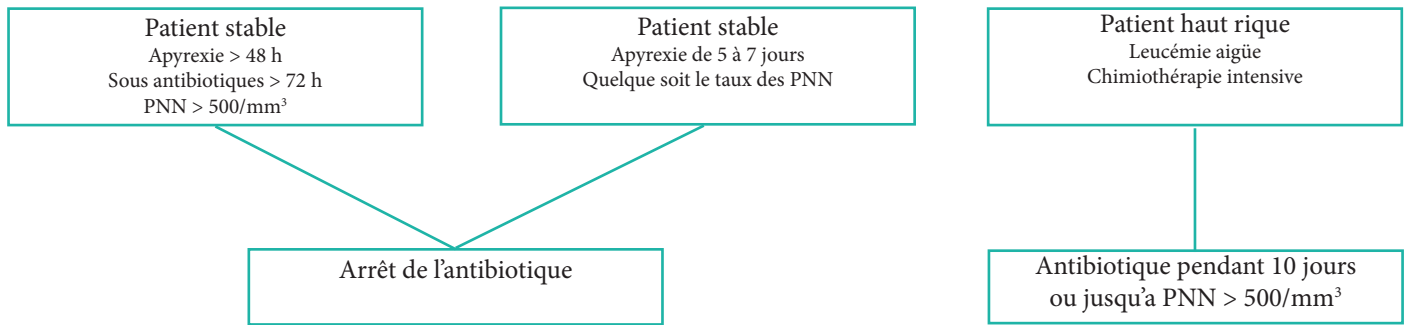


Figure 2 : Durée de l'antibiothérapie en cas d'infection non documentée

Références

- Rivera-Salgado D, Valverde-Muñoz K, Ávila-Agüero ML. Febrile neutropenia in cancer patients: management in the emergency room. *Rev Chilena Infectol.* 2018;35(1):62-71.
- Freifeld AG, Bow EJ, Sepkowitz KA, et al. Clinical practice guideline for the use of antimicrobial agents in neutropenic patients with cancer: 2010 update by the Infectious Diseases Society of America. *Clin Infect Dis.* 2011;52(4):e56-93.
- Heinz WJ, Buchheidt D, Christopeit M, et al. Diagnosis and empirical treatment of fever of unknown origin (FUO) in adult neutropenic patients: guidelines of the Infectious Diseases Working Party (AGIHO) of the German Society of Hematology and Medical Oncology (DGHO). *Ann Hematol.* 2017;96(11):1775-1792.
- Wang XJ, Chan A. Optimizing Symptoms and Management of Febrile Neutropenia among Cancer Patients: Current Status and Future Directions. *Curr Oncol Rep.* 2017;19(3):20.
- Guarana M, Nucci M, Nouér SA. Shock and Early Death in Hematologic Patients with Febrile Neutropenia. *Antimicrob Agents Chemother.* 2019;63(11):e01250-19.
- Singer M, Deutschman CS, Seymour C, et al. The Third International Consensus Definitions for Sepsis and Septic Shock (Sepsis-3). *JAMA.* 2016;315(8):801-810.
- Cooksley T, Font C, Scotte F, et al. Emerging challenges in the evaluation of fever in cancer patients at risk of febrile neutropenia in the era of COVID-19: a MASCC position paper. *Support Care Cancer.* 2021;29(2):1129-1138.
- Marshall W, Campbell G, Knight T, et al. Emergency Ambulatory Management of Low-Risk Febrile Neutropenia: Multinational Association for Supportive Care in Cancer Fits-Real-World Experience From a UK Cancer Center. *J Emerg Med.* 2020;58(3):444-448.
- Taplitz RA, Kennedy EB, Bow EJ, et al. Outpatient Management of Fever and Neutropenia in Adults Treated for Malignancy: American Society of Clinical Oncology and Infectious Diseases Society of America Clinical Practice Guideline Update. *J Clin Oncol.* 2018;36(14):1443-1453.
- Bruno B, Busca A, Vallero S, et al. Current use and potential role of procalcitonin in the diagnostic work up and follow up of febrile neutropenia in hematological patients. *Expert Rev Hematol.* 2017;10(6):543-550.
- Gerritsen MG, Willemink MJ, Pompe E, et al. Improving early diagnosis of pulmonary infections in patients with febrile neutropenia using low-dose chest computed tomography. *PLoS One.* 2017;12(2):e0172256.
- Hwang S, Kwon KT, Kim Y, et al. Usefulness analysis of the 2018 ASCO/IDSA guideline for outpatient management of fever and neutropenia in adults treated for malignancy. *Sci Rep.* 2021;11(1):9048.
- Klastersky J, Paesmans M, Rubenstein EB, et al. The Multinational Association for Supportive Care in Cancer risk index: a multinational scoring system for identifying low-risk febrile neutropenic cancer patients. *J Clin Oncol.* 2000;18:3038-51.
- Klastersky J, de Naurois J, Rolston K, et al. ESMO Guidelines Committee. Management of febrile neutropenia: ESMO Clinical Practice Guidelines. *Ann Oncol.* 2016;27(suppl 5):v111-v118.
- Pizzo PA. Management of Patients With Fever and Neutropenia Through the Arc of Time: A Narrative Review. *Ann Intern Med.* 2019;170(6):389-397.
- Escriva-Vidal F, Laporte J, Albasanz-Puig A, et al. Update on the management of febrile neutropenia in hematologic patients. *Rev Esp Quimioter.* 2019;32 Suppl 2:55-58.
- Chen WT, Liu TM, Wu SH, et al. Improving diagnosis of central venous catheter-related bloodstream infection by using differential time to positivity as a hospital-wide approach at a cancer hospital. *J Infect.* 2009; 59:317-323.
- Smith TJ, Bohlke K, Lyman GH, et al. Armitage Recommendations for the Use of WBC Growth Factors: American Society of Clinical Oncology Clinical Practice Guideline Update. *Journal of Clinical Oncology* 2015;33:28, 3199-3212.
- Edelsberg J, Weycker D, Bensink M, et al. Prophylaxis of febrile neutropenia with colony-stimulating factors: the first 25 years. *Curr Med Res Opin.* 2020;36(3):483-495.

Myxome de l'oreillette gauche révélé par un œdème aigu du poumon : à propos du premier cas opéré au centre de chirurgie cardiaque André-Festoc à Bamako

S A Koita^{1,2*}, M Coulibaly^{1,2}, M I Mangane^{2,3}, A Almeimoune^{2,3}, S Traore¹, B Traore¹, Sanoussi Dafe¹, M Doumbia¹, B I Diarra¹, A Keita¹, B B Coulibaly¹, H Dicko^{2,5}, B Coulibaly¹, S A Démbélé^{2,4}, D M Diango^{1,2}, Y Coulibaly^{2,5}

¹ Centre de Chirurgie cardiaque André Festoc de Bamako, Mali

² Faculté de médecine et d'odontostomatologie de Bamako, Mali

³ Département d'anesthésie réanimation et de médecine d'urgence du CHU Gabriel Touré

⁴ Service d'anesthésie du CHU IOTA Bamako

⁵ Département d'anesthésie réanimation et de médecine d'urgence du CHU point G

*Auteur correspondant : Siriman A Koita.

E-mail: sirimase@yahoo.fr

Mots clés

Dyspnée
Myxome
Circulation extracorporelle
Chirurgie cardiaque

Résumé

Le myxome est la tumeur intracardiaque primitive la plus fréquente. Son polymorphisme clinique peut parfois retarder le diagnostic, et sa découverte constitue une urgence thérapeutique. Le pronostic vital du patient peut être mis en jeu de par sa localisation. Nous rapportons un cas de myxome de l'oreillette gauche chez une patiente de 34 ans, révélé par un OAP. Opéré sous circulation extracorporelle (CEC) avec une évolution satisfaisante et un contrôle échocardiographique normal en dehors d'une fuite mitrale minime résiduelle.

Keywords

Dyspnea
Myxoma
Extracorporeal circulation
Heart surgery

Summary

Myxoma is the most common primary intracardiac tumor. Its clinical polymorphism can sometimes delay the diagnosis, and its discovery constitutes a therapeutic emergency. The vital prognosis of the patient can be compromised by its location. We report a case of myxoma of the left atrium in a 34-year-old patient, revealed by an acute pulmonary edema. Operated under extracorporeal circulation (CEC) with a satisfactory evolution and normal echocardiographic control apart a minimal residual mitral leak.

*Société Marocaine de Médecine d'Urgence (SMMU). Tous droits réservés

Le myxome est la tumeur intracardiaque primitive la plus fréquente [1]. Il s'agit d'une tumeur bénigne touchant essentiellement les oreillettes. Son polymorphisme clinique peut parfois retarder le diagnostic. Le pronostic vital du patient peut être mis en jeu de par sa localisation. Les circonstances de découverte les plus communes sont les embolies systémiques au niveau cérébral, digestif ou des membres inférieurs [2], la survenue d'un œdème aigu du poumon (OAP) reste rare. Nous rapportons un cas de myxome de l'oreillette gauche révélé par un OAP.

Observation

Il s'agit d'une femme de 34 ans, sans antécédents chirurgicaux qui présente une discrète anémie, pour laquelle elle reçoit une supplémentation orale en Fer. Elle est adressée aux urgences pour une dyspnée d'effort qui évolue depuis 6 mois s'aggravant progressivement ; mise au départ sur le compte de l'anémie. L'auscultation cardiaque trouve un rythme régulier, sans souffle surajouté ; mais juste des râles crépitants en rapport avec l'OAP. L'ECG montre un rythme régulier sinusal à 75 cycles par minute. Le bilan biologique ne montre pas d'anomalies en dehors d'une anémie à 9 g/dl déjà connue.

L'échocardiographie transthoracique (ETT), réalisée dans le cadre de la prise en charge de son OAP, trouve une grosse masse appendue de l'oreillette gauche (OG), mesurant

56 mm/36 mm, prolabant par-fois dans l'orifice mitral, excentrée, évoquant un myxome, ainsi qu'une insuffisance mitrale (1 à 2/4) par prolapsus de la grande valve mitrale. Par ailleurs la taille de l'OG est de 29 cm², la fonction systolique du ventricule gauche est satisfaisante (FEVG à 69%) (Fig. 1).

La patiente est transférée au centre de chirurgie cardiaque André Festoc pour complément de prise en charge. L'indication chirurgicale sous circulation extra corporelle (CEC) est retenue. La consultation pré-anesthésique est sans particularité. La patiente est admise au bloc opératoire, sous anesthésie générale, l'échographie transoesophagienne (ETO) confirme la présence d'une masse occupant la quasi-totalité de l'OG, en rapport intime avec les feuillets mitraux créant un gradient OG/VG (Fig. 2).

Après le départ de la CEC et la cardioplégie, l'abord de l'OG a été fait par voie trans-atrioseptale laissant découvrir un énorme myxome d'environ 5 cm, très friable, occupant la quasi-totalité de l'OG, et dont l'implantation est faite sur la paroi postérieure (Fig. 3). La base de l'implantation est désinsérée par cli-vage, puis lavage de l'OG et aspiration minutieuse de tous les débris tissulaires. Après un clampage aortique de 26 minutes, le cœur défibrille spontanément en rythme sinusal. Le sevrage de la CEC est réalisé sans amine vasoactive après 78 min.

L'ETO de contrôle confirme la résection totale du myxome, la fonction ventriculaire gauche est bonne avec une petite fuite mitrale résiduelle (Fig. 4). La patiente est admise en réanimation postopératoire et extubée après réchauffement analgésie à la 3ème heure en post-opératoire. L'évolution est favorable. La durée totale de séjour post-opératoire à l'hôpital était de 6 jours dont 3 en réanimation. Le traitement médical de sortie associe l'Aspirine, le Fer et les diurétiques. L'histologie a confirmé le diagnostic de myxome remanié friable

Discussion

Le myxome est la première tumeur intra cardiaque la plus fréquente. Tumeur rare touchant moins de 0,1% de la population [3]. Dans 80 % des cas il s'agit de tumeur bénigne, localisée dans les oreillettes dans la moitié des cas avec siège OG dans 90% des cas [3]. Les Manifestations cliniques dépendent de la localisation, de la forme, de la taille et de l'activité physique du patient [4]. Le myxome peut se mani-fester par un état de fatigue, une fièvre et surtout des signes en rapport avec une embolie systémique dans 30 à 40 % [5]. La manifestation clinique peut être aussi asymptomatique et la découverte est fortuite lors d'un examen clinique pour d'autre motif ou à la suite d'une complication embolique systé-mique (30 à 40 %) [5]. La découverte peut se faire lors de l'exploration d'une dyspnée aiguë suite à une obstruction mécanique par la tumeur [6], le cas que nous décrivons rentre dans ce cadre. Notre pa-tiente n'a pas été orientée vers la structure adaptée à sa prise en charge malgré sa dyspnée persistante et d'aggravation progressive qui avait d'ailleurs été mise sur le compte d'une anémie. Ce n'est qu'au stade d'OAP qu'une échocardiographie est indiquée, permettant de poser le diagnostic.

L'échographie transthoracique représente l'examen de référence pour le diagnostic du myxome car-diaque. Elle permet de préciser les caractéristiques morphologiques de la tumeur (siège, nombre, taille, forme, base d'implantation, mobilité...) et son retentissement cardiaque [7]. Chez notre patiente le défi était double, celui de la gestion et

stabilisation de l'OAP mais aussi assurer une prise en charge chirurgi-cale complète sous CEC dans un Pays à plateau technique limité. Notre patiente été porteuse d'un myxome de l'OG avec des caractères morphologiques prédictifs d'un grand risque embolique, qui pré-sente en plus des pressions de remplissage ventriculaire élevées avec un gardien OG -VG à 9 mmHg.

L'avènement de la chirurgie cardiaque au Mali avec l'ouverture du centre de chirurgie cardiaque André Festoc nous a permis de rester en phase avec la littérature. Il s'agissait de réaliser la cure chirurgicale le plus tôt possible pour éviter tout risque d'embolisation et surtout de mort subite [6]. Le cas de myxome rapporté par Nabil Elmelki Berada et al, a présenté des accidents emboliques coronaire et cérébrale entre le diagnostic et la cure chirurgicale [8]. Les suites post opératoires son généralement simple avec une mortalité opératoire de l'ordre de 5 % selon la présence ou non de comorbidités [9,10].

La surveillance de la patiente est régulière bien que le traitement chirurgical semble correct après une résection totale jusqu'à ce jour aucun signe de récidence n'est à signaler chez notre patiente. À long terme, l'évolution est habituellement favorable, néanmoins, la récidence reste possible justifiant une surveillance échographique régulière [11].

Conclusion

La présence de toute masse dans la cavité cardiaque gauche constitue une urgence diagnostique et théra-peutique. Le myxome est la tumeur cardiaque primitive la plus fréquente représentent moins de 0,2% de l'ensemble des néoplasies [12]. Si l'accès à l'échocardiographie a considérablement amélioré les moyens diagnostiques l'avènement de la chirurgie cardiaque au Mali et dans les pays à plateau technique limité améliora le pronostic vital de ces patients.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts. ■



Figure 1 : ETT en coupe grand laissant voir une grosse masse intra-atriale gauche (OG)

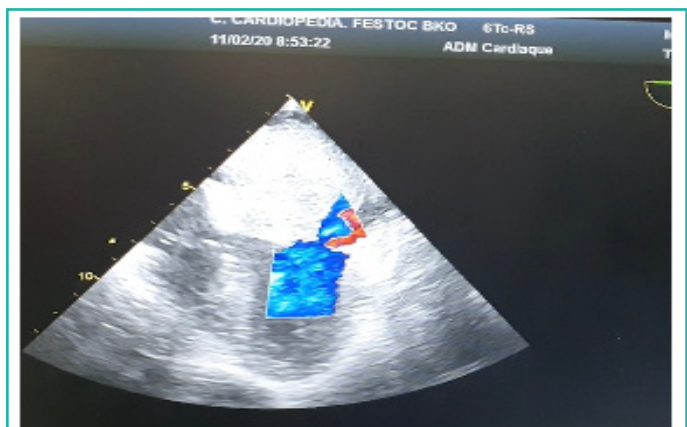


Figure 2 : ETO en coupe 4 cavités montrant le myxome qui occupe l'OG (fuite mitrale)

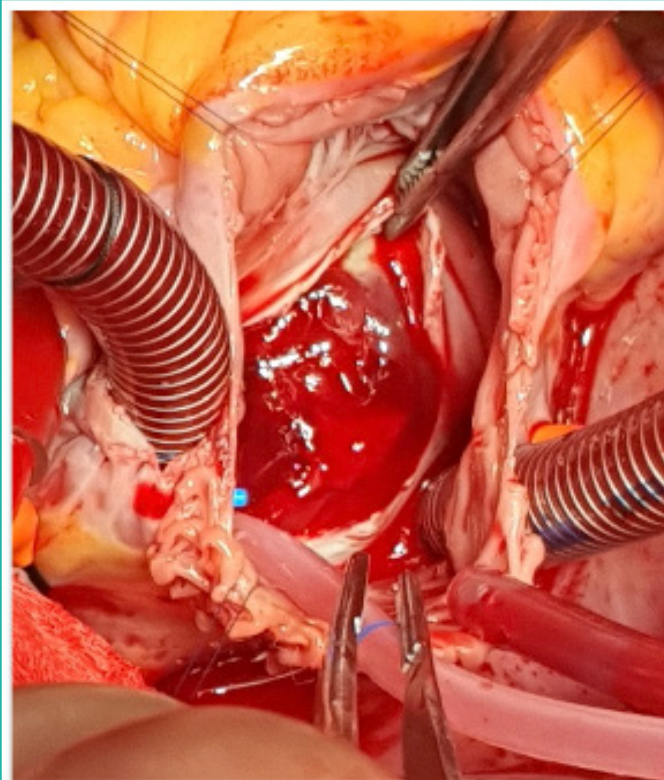


Figure 3 : Canulations en place, abord trans-atrioseptale laissant découvrir le myxome nécrotico-hémorragique et friable



Figure 4 : Pièces opératoires macroscopiques. Aspect de Myxome nécrotique friable

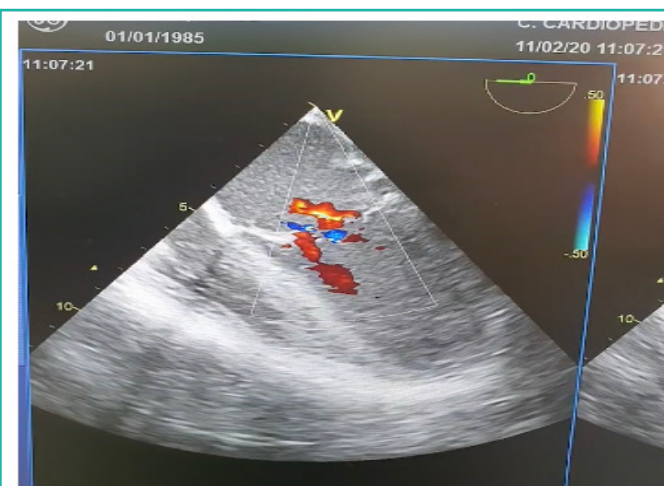


Figure 5 : Contrôle ETO montrant l'OG libre de toute masse avec une fuite mitrale minime

Références

1. A.G. Ciss, O. Diarra, S.A. Beye, A. N'diaye, O. Kane. Les Myxomes cardiaques : étude préliminaire sur 5 cas opérés à Dakar. Ann. Afr. Chir. Thor. Cardiovasc. 2007; 2(2): 108-111
2. A.Azghari, Y. Boukili, M.K. Boukhbrine, M. Bouayad, A.Y. Bensaid. Myxome de l'oreillette gauche : une cause rare d'occlusion de l'aorte. À propos d'un cas et revue de la littérature. EMC, Journal des Maladies Vasculaires Volume 35, n° 1, pages 26-30
3. Jennifer N. Bowman, MD, Jennifer M. Treece, MD MBA. Giant Left Atrial Myxoma Masquerading as Cough-Syncope Syndrome ,Journal of Investigative Medicine High Impact Case Reports , July-September 2017: 1-5
4. Murayama H, Tamaki S, Kato N, Yuji N, Yokote J, Mutsuga M, Okada M. Right Atrial myxoma associ-ated with atrial septal defect: a case report and review of the literature. Ann Thorac Cardiovasc Surg. 2001 Jun;7(3):166-9. [PubMed] [Google Scholar
5. Sadegh Shabab, Majid Erfanzadeh, Shamsa Ahmadian, Maryam Mahmoudabady. A case report of left atrial myxoma presenting with amnesia .BMC Cardiovasc Disord (2021) 21:225 Page 2 of 6
6. Achraf Z ,Nabil B. Myxome géant de l'oreillette gauche appendue à la valve mitrale. Pan Afr Med J. 2015; 20: 203
7. Riberi A, Gariboldi V, Grisoli D, Collart F. Les tumeurs cardiaques. Rev Pneumol Clin 2010;66:95-103.
8. E. Berrada, I. Asfalou, M Rissouni, A Benyas. Un myxome poly-embolique de l'oreillette gauche. Pan African Medical Journal. 2015 ; 20:336 . www.panafrican-med-journal.com/content/article/20/336/
9. Larsson S, Lepore V, Kennergren C. Atrial myxomas: results of 25 years' experience and review of the literature.Pan African Medical Journal.1989;105:695-698.
10. Keeling IM, Oberwalder P, Anelli-Monti M, Schuchlenz H, Demel U, Tilz GP. Cardiac myxomas: 24 years of experience in 49 patients. Eur J Cardiothorac Surg 2002;22:971-7.
11. Denguir R, Dhiab M, Meddeb I, Hermi N, Khanfir I, Ben Romdhane R et al. Les myxomes cardiaques. Prise en charge chirurgicale. À propos de 20 cas. Ann Cardiol Angeiol 2006;55:49-54.
12. Reynen K. Cardiac myxomas. N Engl J Med. 1995 Dec 14;333(24):1610-7. [PubMed] [Google Scho-lar]

Chondrosarcome du larynx : difficultés diagnostiques à propos d'un cas

A. Rouihi*, S. Ouraini, G. El Amri, M. Zalagh, A. Jahidi, F. Benariba

*Auteur correspondant : Ahmed Rouihi,
Service d'ORL et de CCF, 4^{ème} Hôpital Militaire, Dakhla
E-mail : ahmedrouihi@yahoo.fr

Mots clés

Chondrosarcome
Larynx
Laryngectomie

Keywords

Chondrosarcoma
Larynx
Laryngectomy

Résumé

Le chondrosarcome du larynx est une tumeur maligne cartilagineuse rare, qui pose des difficultés diagnostiques et thérapeutiques et dont le diagnostic nécessite le recours à une confrontation radiologique, endoscopique et anatomopathologique. Son traitement est exclusivement chirurgical. Nous rapportons le cas d'un patient de 51 ans qui présente depuis 2 mois une dysphonie et une dyspnée d'aggravation progressive ayant nécessité une trachéotomie en urgence, la tomodensitométrie montrait un processus tumoral glotto-sous glottique droit iso dense avec des calcifications périphériques lysant le cartilage cricoïdien, la laryngoscopie directe en suspension montrait un chondrosarcome de bas grade, une laryngectomie totale sans curage ganglionnaire et sans radiothérapie a été réalisée, avec une évolution favorable, le recul à 01 an n'a pas montré des signes de récurrence.

Summary

Chondrosarcoma of the larynx is a rare malignant cartilaginous tumour, which poses diagnostic and therapeutic difficulties, which require radiological, endoscopic and anatomopathological confrontation. Its treatment is exclusively surgical. We report the case of a 51-year-old patient, who presented for 2 months progressively worsening dysphonia and dyspnea requiring an emergency tracheotomy, the CT scan showed a right glotto-subglottic tumor process iso dense with peripheral calcifications lysing the cricoid cartilage, the direct laryngoscopy in suspension showed a low-grade chondrosarcoma, a total laryngectomy without lymph node dissection and without radiotherapy was performed with favorable outcomes, the follow-up at 01 year n did not show signs of recurrence.

*Société Marocaine de Médecine d'Urgence (SMMU). Tous droits réservés

Le chondrosarcome est une tumeur maligne cartilagineuse rare au niveau du larynx, il pose des difficultés diagnostiques et thérapeutiques particulières. Le diagnostic nécessite le recours à une confrontation radiologique, endoscopique et anatomopathologique. Son traitement est exclusivement chirurgical. Il est fondé sur des exérèses parfois larges et mutilantes, il nécessite une collaboration multidisciplinaire entre l'ORL, l'anatomopathologiste et le radiothérapeute [1].

Cas clinique

Il s'agit d'un patient âgé de 51 ans, sans habitudes toxiques, qui a présenté depuis 2 mois une dysphonie et une dyspnée d'aggravation progressive ayant nécessité une trachéotomie en urgence. La laryngoscopie directe sous anesthésie générale après trachéotomie montrait un processus glotto-sous-glottique bosselé obstruant la lumière laryngée recouverte par une muqueuse d'aspect sain.

L'examen clinique a retrouvé un patient en bon état de santé général. La palpation ne montre pas de masse laryngée, les aires ganglionnaires cervicales étaient libres, le reste de l'examen clinique était sans particularités. La tomodensitométrie montrait un processus tumoral glotto-sous glottique droit iso dense avec des calcifications périphériques (Fig. 2), lysant le cartilage cricoïdien.

Les biopsies réalisées étaient en faveur d'un chondrosarcome de bas grade. Le traitement était exclusivement chirurgical basé sur une laryngectomie totale sans curage ganglionnaire

et sans radiothérapie. L'étude anatomopathologique de la pièce opératoire a permis de confirmer le diagnostic. L'évolution était favorable, le recul à 01 an n'a pas montré des signes de récurrence.

Discussion

Les chondrosarcomes sont des tumeurs malignes rares, d'origine cartilagineuse, ils représentent 1 % des cancers du larynx. Ils surviennent le plus souvent chez l'homme (sex ratio : 5/1, entre 50 et 70 ans, avec une moyenne d'âge de 66 ans. Ils se développent avec prédilection (3/4 des cas) au niveau du cartilage cricoïde, de façon plus rare, le cartilage thyroïde (20 %) et aryénoïde (3 %) constituent le point de départ de cette tumeur. Les chondrosarcomes de bas grade de malignité représentent 95% de ces tumeurs [2].

La physio-pathogénie reste encore mal élucidée, certaines Hypothèses étio-pathogéniques attribuent la maladie à la présence des microtraumatismes, une ossification anormale, des inflammations chroniques et des troubles métaboliques associés au vieillissement [2].

Les signes cliniques sont souvent progressifs, polymorphes et dépendent du site de la tumeur. Les signes d'appel sont habituellement ceux de toute tumeur laryngée : dyspnée inspiratoire, dysphonie et dysphagie. Une masse cervicale peut être également révélatrice de cette tumeur, en particulier lorsqu'elle se développe à partir du cartilage thyroïde. La croissance du chondrosarcome, lorsqu'il est de grade 1, explique une évolution très progressive des

symptômes et une consultation souvent tardive [3].

L'examen en laryngoscopie indirecte révèle une masse sous glottique lisse parfois obstructive, et une immobilité d'une ou des deux cordes vocales, en endoscopie directe, la masse sous glottique est généralement recouverte d'une muqueuse intacte. Elle permet d'effectuer des biopsies qui doivent être profondes car la lésion est de développement sous-muqueux [2].

L'imagerie permet de préciser la nature, le siège et les extensions de la tumeur. Le scanner est l'examen de choix pour apprécier la localisation, la nature et l'extension des tumeurs cartilagineuses, elle doit être centrée sur le cartilage, ces tumeurs sont de contours lisses, bien circonscrites, hypo denses avec prise de contraste modérée, les calcifications caractéristiques dites « en pop-corn » sont retrouvées dans 80% des cas. Ces tumeurs cartilagineuses respectent les structures adjacentes, les refoulant sans les envahir. Le scanner permet aussi de déterminer le degré d'obstruction de la filière laryngée [3].

L'IRM montre une lésion en hyposignal sur la séquences pondérées en T1, et en hypersignal sur celles pondérées en T2. Si l'imagerie permet d'évoquer l'origine cartilagineuse de la lésion, elle ne donne cependant que peu de renseignements sur la nature bénigne ou maligne de celle-ci [4].

L'examen anatomopathologique met en évidence des chondrocytes immatures avec des atypies cytonucléaires, il permet aussi de juger le degré de malignité du chondrosarcome. Il existe trois grades de gravité croissante selon la classification d'EVANS. Le grade 1 représente 46 % des chondrosarcomes laryngés, le grade 2 représente 49% et le grade 3 représente 5%. Le chondrosarcome de grade 1 présente le meilleur pronostic mais pose des problèmes diagnostiques avec le chondrome. En effet, la différenciation de ces deux types de lésions n'est pas toujours aisée histologiquement. Seule l'analyse conjointe des signes cliniques, radiologiques et histologiques permet de poser le diagnostic. En cas de doute sur la nature maligne de la lésion, il est généralement admis qu'une lésion supérieure à 2 cm correspond à un chondrosarcome [5].

Le traitement de choix est la chirurgie, elle peut se faire, soit par voie externe, soit par voie endoscopique. Dans tous les cas, cette chirurgie doit obéir aux règles carcinologiques et doit permettre l'exérèse complète de la lésion. Les chondrosarcomes de grade 2 ou 3 peuvent être traités par chirurgie partielle dans la mesure où l'exérèse complète de la lésion est techniquement réalisable avec des marges de sécurité suffisantes [6].

Le chondrosarcome est réputé peu radiosensible et la place de la radiothérapie dans le traitement est vraiment

très limitée. Elle peut néanmoins se discuter en cas de contre-indication à la chirurgie, devant une lésion jugée non résécable, ou en postopératoire en cas d'exérèse incomplète. En revanche, pour la plupart des auteurs, il n'y a pas d'arguments suffisants pour justifier la radiothérapie adjuvante post opératoire en cas d'exérèse complète de la lésion, et ce même pour les tumeurs de grade 2 ou 3 [3]. La chimiothérapie n'a pas de place dans le traitement curatif de ces tumeurs.

Le pronostic du chondrosarcome dépend essentiellement du grade histologique et de la qualité de l'exérèse chirurgicale. Le taux de survie globale à cinq ans varie de 79 à 90% selon les études [5, 6]. Les récidives et les métastases sont rares après une chirurgie complète et surviennent dans 8 à 14% des cas [3].

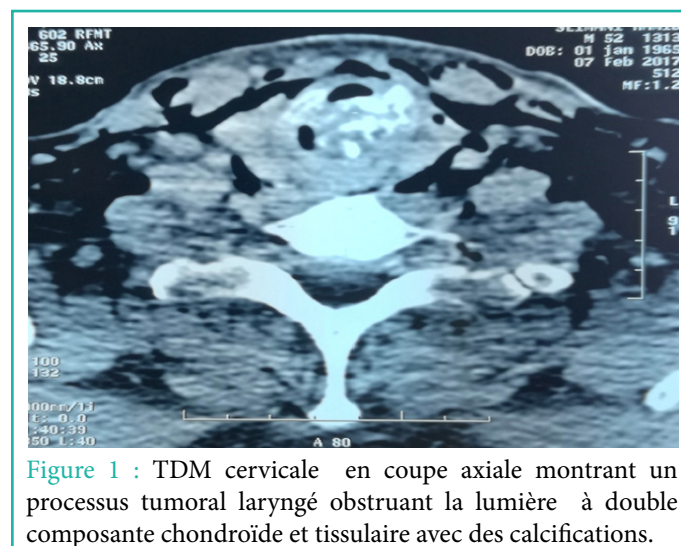
La radiofréquence couplée au laser est également indiquée dans le traitement des tumeurs des voies aériennes supérieures, pour le chondrosarcome, elle constitue une alternative à la chirurgie permettant la désobstruction endo-laryngée et l'amélioration de la qualité de vie et de la survie si la chirurgie est contre indiquée selon des études récentes, elle peut être combinée avec la chimiothérapie ou la radiothérapie [6].

Conclusion

Les chondrosarcomes laryngés sont des tumeurs très rares, mais préoccupants en raison de leur sanction chirurgicale et leur caractère récidivant en cas d'exérèse incomplète. L'imagerie est axée sur le scanner qui permet de préciser le siège et l'extension tumorale ; elle ne permet pas la distinction entre chondrome et chondrosarcome de bas grade. Cette distinction reste aussi un dilemme histologique. Le traitement est essentiellement chirurgical. Le pronostic est le plus souvent favorable, lié essentiellement au grade histologique.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts. ■



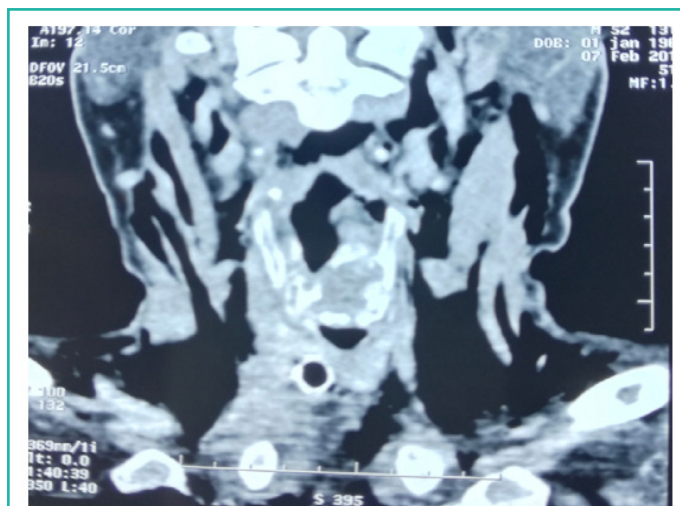


Figure 2 : TDM cervicale en coupe coronale montrant un processus tumoral laryngé obstruant la lumière à double composante chondroïde et tissulaire avec des calcifications.

Références

1. Abdellatif Oudidi, Hicham Hachimi, Med Nourredine El Alami. Service ORL, CHU Hassan II, Fès, Maroc Cas clinique.Chondrosarcome. Laryngé. 2005 Elsevier SAS.
2. Chenna H, Berhil H, Toulba H, Mezouri I, Zaidi H, Kouhen F, El Kacemi H, Hassouni K, Kebdani T, El Gueddari BK and Benjaafar N . Department of Radiotherapy, National Institute of Oncology, Rabat, Morocco Laryngeal Chondrosarcoma: A Case Report with Review of Literature Open Access Scientific Reports 2013.
3. I. Barhmi, L. Eljahd, N. Tazi, S. Rouadi, R. Abada, M. Roubal, M. Mahtar. Service d'ORL et chirurgie cervico-faciale Hôpital 20 Août 1953. CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc CHONDROSARCOMES DU LARYNX : A PROPOS D'UN CAS. REVUE MAROCAINE DE SANTE PUBLIQUE
4. Qinying Wang, Haihong Chen, Shuihong Zhou. Department of Otolaryngology, First Affiliated Hospital, College of Medicine, Zhejiang University, Hangzhou 310003, PR China Case Report Chondrosarcoma of the larynx: report of two cases and review of the literature. Int J Clin Exp Pathol 2015;8(2):2068-2073
5. N. El Benna, I.Zaamoune, M.Zerhouni, A.Gharbi, A.Abdelouafi. Chondrosarcome laryngé. A propos d'un cas. Service de Radiologie, Hôpital 20 Août. CHU Ibn Rochd Casablanca. Maroc
6. C. Perrot, S. Cortese, H. Eluecque, R. Mastronicola, C. Sergeant, F. Marchal, S. Demet, G. Dolivet. CASE REPORT. Laryngeal chondrosarcoma: Repeated laser and radiofrequency ablation in the palliative setting. European Annals of Otorhinolaryngology, Head and Neck diseases (2013) 130, 91—93

Une Forme trompeuse du syndrome de fuite capillaire idiopathique (maladie de Clarkson) : à propos d'un cas

N Bouhabba^{1*}, M Bouchoual², Z Hamdani¹, I Meziane¹, D El Jaouhari¹

1 Université Ibn Zohr, faculté de médecine et pharmacie Agadir, CHU Souss Massa, Service d'Anesthésie Réanimation

2 Université Ibn Zohr, faculté de médecine et pharmacie Agadir, CHU Souss Massa, Service de Néphrologie

*Auteur correspondant : Najib Bouhabba,

E-mail : n.bouhabba@gmail.com

Mots clés

Syndrome de Clarkson
Fuite capillaire
Choc répétitif
Remplissage vasculaire

Keywords

,Clarkson syndrome
Capillary leakage
Repetitive shock
Vascular filling

Résumé

Le syndrome de fuite capillaire idiopathique (SFCI) ou maladie de Clarkson est une maladie rare, sévère, responsable de chocs répétitifs conduisant fréquemment les malades en réanimation. En l'absence de traitement validé à la phase aiguë, la prise en charge est essentiellement symptomatique. Le remplissage vasculaire semble avoir un impact négatif sur la morbi-mortalité en réanimation, et il convient donc d'essayer d'en limiter l'abondance. A titre illustratif, cet article décrit l'observation d'un patient âgé de 53 ans admis aux urgences pour syndrome œdémateux suite à la prise d'AINS traité à tort comme une anaphylaxie. La biologie avait montré une hypoprotidémie contrastant avec une hémococoncentration et en absence d'une albuminémie ce qui a fait penser à un syndrome de Clarkson qui a été confirmé par l'électrophorèse des protéines sériques et en excluant les autres diagnostics.

Summary

Idiopathic capillary leakage syndrome (ICLS) or Clarkson's disease is a rare, severe disease, responsible for recurrent shocks frequently leading to resuscitation. In the absence of a validated treatment in the acute phase, management is essentially symptomatic. Vascular filling seems to have a negative impact on morbidity and mortality in the ICU, and it is therefore necessary to try to limit its use. As an example, this article describes the observation of a 53-year-old patient admitted to the emergency department for an edematous syndrome following the use of NSAIDs wrongly treated as anaphylaxis. The biology showed hypoprotidemia contrasting with hemoconcentration in the absence of albuminemia, which made us think of a Clarkson syndrome, that was confirmed by serum protein electrophoresis and by excluding other diagnoses.

**Société Marocaine de Médecine d'Urgence (SMMU). Tous droits réservés*

Le syndrome de fuite capillaire idiopathique (SFCI) est une entité rare mais de pronostic sévère pouvant engager le pronostic vital du patient et dont la physiopathologie reste mal connue. Le SFCI est caractérisé, sur le plan clinique, par la survenue d'un syndrome œdémateux, oligurie, hypotension artérielle pouvant aller jusqu'au état de choc hypovolémique répétitif. Sur le plan biologique, la maladie de Clarkson associe une hémococoncentration, hypoalbuminémie paradoxale, hypoprotidémie. Nous rapportons le cas d'une maladie de Clarkson traitée à tort comme une anaphylaxie aggravant ainsi le pronostic vital du patient.

Cas clinique

Homme de 53 ans, suivi pour une anémie ferriprive depuis 3 ans, admis aux urgences pour une asthénie d'installation brutale, fièvre non chiffrée et des myalgies diffuses plus importantes au niveau des mollets. Cette symptomatologie a été précédée, une semaine avant son admission, par un épisode d'orchite ourlienne. Le patient rapporte la notion de prise d'anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) il y a deux jours avec apparition secondaire d'œdème de la face.

L'examen clinique à l'admission, trouvait un patient conscient, polypnéique à 26 c/min, Tachycarde à 125 b/min, sa tension artérielle était de 110/55 mmHg, fébrile à 39°C, présentant des œdèmes des membres inférieurs

mous, bilatéraux, blancs prenant le godet, douloureux à la palpation avec œdème palpébral et adénopathies inguinales bilatérales. La palpation abdominale révèle des indurations péri-ombilicales indolores.

Devant ce tableau clinique et en première hypothèse, un diagnostic d'anaphylaxie avec angio-œdème suite à la prise d'AINS a été évoqué, et un traitement symptomatique a été instauré à base de remplissage vasculaire par sérum salé isotonique, corticothérapie par méthyl prédnisolone à raison de 40 mg deux fois par jour, antihistaminiques par voie orale avec une surveillance rapprochée des paramètres vitaux.

Six heures après son admission aux urgences, le patient a présenté une instabilité hémodynamique faite d'hypotension artérielle à 70/40 mmHg réfractaire au remplissage vasculaire bien conduit nécessitant l'introduction des drogues vaso-actives (noradrénaline à raison de 0,3 µg/kg/minute), avec une majoration du syndrome œdémateux à l'examen clinique sans altération de l'état de conscience.

Par la suite un bilan a été demandé, notamment un bilan infectieux complet : un taux de globules blancs (GB) normal, une lymphopénie, une CRP élevée à 70 mg/L, procalcitonine négative à 0,2 ng/mL, ECBU stérile, PCR

COVID 19 et une hémoculture négative. L'échographie abdominale était sans anomalies hormis un épanchement péritonéal de faible abondance. Par ailleurs, le reste du bilan biologique a révélé un taux d'hémoglobine anormalement normal à 12,9 g/dL avec un hémocrite à 50%, une insuffisance rénale aiguë d'allure fonctionnelle à 14,9 mg/L de créatinine, une hypoprotidémie à 44 g/L et une hypoalbuminémie à 20 g/L sans albuminurie. Le patient a bénéficié d'une biopsie des lésions cutanées revenant en faveur d'une vascularite leucocytoclasique avec bilan immunologique (ANCA, Anticorps antinucléaires, Anticorps Anti-DNA) négatif.

La décision du staff de concertation pluridisciplinaire était de mettre le patient sous bolus de 1 g de méthylprédnisolone pendant 3 jours relayé par voie orale à base de 60 mg/j de prédnisone. L'évolution a été marquée par l'aggravation du syndrome œdémateux avec une instabilité hémodynamique et respiratoire. Le diagnostic d'embolie pulmonaire proximale a été écarté par angioscanner thoracique qui a objectivé, par ailleurs, un syndrome interstitiel bilatéral avec un épanchement pleuropéricardique et péritonéal de faible abondance sans lésion suspecte. Le patient a été transféré ensuite en réanimation pour complément de prise en charge.

Devant l'association d'une hémococoncentration, la persistance de l'état de choc hypovolémique sans acidose associée, la normalité de la cortisolémie de 8h, l'hypoprotidémie et l'hypoalbuminémie paradoxale sur la biologie, un syndrome de Clarkson (SFCI) a été fortement suspecté et une enquête étiologique a été lancée : une électrophorèse des protéines sérique objectivait une gammapathie monoclonale Ig G kappa, sérologies virales (hépatite B, C, A, VIH, TPHA, VDRL, EBV) négatives, CPK élevée, facteur rhumatoïde normal et une ponction sternale sans particularités.

La prise en charge secondaire consistait en une réduction du remplissage vasculaire avec adjonction de l'albumine 20% à raison d'un flacon de 100 ml deux fois par jour avec une anticoagulation préventive par l'héparine de bas poids moléculaire.

L'évolution clinique a été favorable avec sevrage progressif de la noradrénaline, un amendement de la dyspnée et une régression des œdèmes sans recours aux diurétiques. Le bilan biologique de contrôle montrait une amélioration des paramètres de la fonction rénale avec persistance de l'hypoalbuminémie caractéristiques du syndrome de fuite capillaire.

Une décision d'instauration d'un traitement étiologique par les immunoglobulines a été prise mais trois jours après une deuxième crise a été survenue et l'état du patient a été

rapidement dégradé et le décès est survenu par plusieurs défaillances multi-viscérales.

Discussion

Touchant les adultes d'âge moyen 50 ans avec un sexe ratio équilibré [1], la maladie de Clarkson ou SFCI est une affection rare et de pronostic péjoratif décrite pour la première fois en 1960 [2] et depuis moins de 250 ont été rapportés dans la littérature [3]. De physiopathologie mal connue son diagnostic reste avant tout clinique défini par la survenue répétitive d'un état de choc hypovolémique contrastant avec une hémococoncentration et une hypoalbuminémie. Il peut survenir inopinément ou se manifester par une phase prodromique avec des signes aspécifiques généraux (asthénie, malaise, fièvre) ou une authentique infection virale (rhinopharyngite, gastroentérite virale) [1, 3]. Dans le cas de notre patient, il s'agissait d'une infection par virus des oreillons.

Après la phase prodromique, cette maladie est caractérisée par une phase d'état et une phase de récupération dont la première phase imprévisible fait toute la gravité de la maladie et peut engager le pronostic vital par un état de choc hypovolémique sans altération de la conscience associée à une infiltration des téguments et des séreuses [1-3, 4]. Les principaux signes cliniques lors des crises du SFCI retrouvé dans la littérature (Tableau) [1].

1. Signes liés au facteur déclenchant :
 - Fièvre ;
 - Syndrome pseudo grippal ;
 - Céphalées ;
 - Toux, rhinorrhée, dyspnée.
2. Signes liés à l'hypovolémie
 - Asthénie et soif intense, polydipsie ;
 - Lipothymie, syncope ;
 - Marbrures, sueurs profuses ;
 - Hypotension artérielle, Tachycardie ;
 - Oligurie.
3. Signes Liés à la fuite capillaire
 - Myalgies diffuses, paresthésies ;
 - Nausées, vomissements, diarrhée ;
 - Douleurs abdominales ;
 - Œdèmes diffus, bras et face ;
 - Syndromes des loges ;
 - Dysfonction myocardique.

La présentation biologique est quasi-pathognomonique caractérisée par l'association d'une hémococoncentration et une hypoalbuminémie paradoxale sans albuminurie, l'électrophorèse des protéines sériques révèle dans plus de 80% des cas une gammapathie monoclonale le plus souvent de type Ig G kappa. Durant la phase d'état, un syndrome de loge peut être objectivé par une rhabdomyolyse souvent aggravé par un remplissage massif. L'oligurie dans le cadre

d'une insuffisance rénale fonctionnelle est constante, le plus souvent réversible sans séquelles. D'autres complications peuvent survenir telles que des convulsions liées à un œdème cérébral et des arythmies cardiaques [3, 4].

Dans notre observation, le malade a présenté rapidement l'état de choc dont la biologie était très évocatrice, les myalgies étaient en rapport avec un syndrome de loges et une rhabdomyolyse. Le patient est resté vigilant malgré la gravité de la présentation clinique.

Devant le tableau clinico-biologique évocateur d'un SFCI, il convient d'exclure les autres causes secondaires potentielles de fuite capillaire, notamment les hémopathies, les causes médicamenteuses et toxiques, contexte post-opératoires et post-traumatiques, les infections bactériennes et virales, insuffisance surrénalienne aiguë, phéochromocytome, l'hypothyroïdie, le syndrome néphrotique, les tumeurs carcinoïdes, l'insuffisance cardiaque, une entéropathie exsudative, le Mal aigu des montagnes...etc. [3-4, 5]. Notre patient a bénéficié d'un bilan étiologique exhaustif dès la suspicion diagnostique afin d'éliminer les autres causes secondaires.

La prise en charge de ce syndrome rare reste basée à l'état actuel sur des données observationnelles et le traitement de la phase aiguë est purement symptomatique, étant donné que la crise est spontanément résolutive en 48 à 72 heures. L'objectif est de réussir à passer le cap de la phase d'état et de corriger les complications. Les principales modalités thérapeutiques en cas de crise grave reposent sur une surveillance en milieu de soins intensifs, la mesure de la pression artérielle invasive, tout en limitant le remplissage vasculaire dans le but de tolérer l'hypotension artérielle, sans oublier une surveillance régulière de la tension des loges musculaires et de l'examen neurologiques des quatre membres avec surveillance de l'apparition d'un œdème pulmonaire lors de la phase de récupération [1].

Une étude randomisée comparant 59 hospitalisations en réanimations des 37 malades atteints de la maladie du Clarkson, rapporte que le remplissage vasculaire semblait être délétère et corrélé avec la mortalité, de plus il est fortement associé à l'apparition du syndrome des loges [3]. Les auteurs ont conclu qu'il est légitime de réduire le remplissage vasculaire initial, de tolérer une hypotension modérée et de recourir de façon précoce aux drogues vaso-

actives en cas d'hypotension profonde permettant ainsi la perfusion d'organes. L'administration des colloïdes de synthèse (hydroxyéthylamidon) pour diminuer le volume du remplissage est peut être proposée, de même que le remplissage par albumine [3, 6]. Chez notre patient, et avant la suspicion diagnostique du SFCI, le remplissage vasculaire excessif a conduit à une majoration des complications et une précipitation des défaillances multiviscérales lors de la deuxième crise.

Malgré des avancées des connaissances sur la physiopathologie du SFCI, des thérapies ciblées ont été mises en place dans des cas isolés, mais n'ont pas prouvé leur efficacité, il n'existe donc pas à l'heure actuelle du traitement spécifique [4-6, 7].

Devant le risque de récurrence des crises, les formes graves de maladie justifient l'instauration d'un traitement d'entretien au long cours, à titre de prophylaxie, ou une dose d'Ig IV de 2 g/kg/mois en 48 h est recommandée en première intention [1]. La prophylaxie passe aussi par les soins dentaires réguliers, la vaccination antigrippales et anti-pneumococcique, étant donné que les crises peuvent être déclenchées par un épisode infectieux.

Enfin, le pronostic de cette maladie reste sombre. La majorité des patients décèdent en réanimation dans la phase aiguë. La survie à dix ans est de 68 % dans le registre EurClark ainsi que dans la cohorte de la Mayo Clinic [8]. Le taux de transformation en myélome ne semble pas être majoré par rapport aux autres gammopathies monoclonales non associées au SFCI. Il convient donc de rechercher un myélome lors du diagnostic de SFCI et de surveiller régulièrement l'évolution de la gammopathie monoclonale.

Conclusion

Vu la gravité de la maladie du Clarkson et malgré sa rareté, une connaissance parfaite de son syndrome clinico-biologique est nécessaire, afin de porter un diagnostic précoce, limiter les thérapeutiques délétères, améliorant ainsi le pronostic vital des patients. Le traitement reste essentiellement symptomatique dans l'espoir d'une meilleure approche des mécanismes physiopathologiques.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts. ■

Références

1. Pineton de Chambrun et al. Diagnostic et prise en charge du syndrome de fuite capillaire idiopathique (SFCI). Méd.Intensive Réa. 2017 April 26, pages 268-276
2. Clarkson B et al. Cyclical edema and shock due to increased capillary permeability. Am J Med 1960 Aug;29:193-216
3. Duron L et al. Idiopathic and secondary capillary leak syndromes: a systemic review of the literature. Rev Med interne. 2015 Jun ; 36 (6): 386-94.
4. Gousseff M et al. Idiopathic capillary leak syndrome.Rev Med interne. 2009 Sep;30(9):754-68
5. Druey KM et al. Idiopathic systemic capillary leak syndrome (Clarkson disease). J Allergy clin Immunol 2017Sep;140(3):663-670 .
6. George C et al. Hypovolaemic shock with oedema due to increased capillary permeability. Intensive Care Med 1978 Jul;4(3):159-63
7. Pineton de chambrun M et al. Intravenous Immunoglobulins Improve Survival in Monoclonal Gammopathy-Associated Systemic. Capillary-Leak Syndrome, Am J Med. 2017 Oct;130(10):1219.e19-1219.e27
8. Kapoor P et al. Idiopathic systemic capillary leak syndrome (Clarkson's disease): the Mayo Clinic experience. Mayo Clin Proc 2010 Oct;85(10):905-12

Lymphangiome kystique de la rate : A propos de 4 cas

F El Mouhafid*, H El Mustapha, A Fadili, M Anajjar, A El Hjouji, A Zentar, A Ait Ali

*Auteur correspondant : Faisal El mouhafid ,

Département de chirurgie viscérale, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Université Mohamed V de Rabat

E-mail : faisalmohafid@gmail.com

Mots clés

Lymphangiome kystique
La rate
Tumeur bénigne

Keywords

Cystic lymphangioma
The spleen
Benign tumor

Résumé

Le lymphangiome kystique de la rate est une tumeur bénigne rare. Elle est généralement asymptomatique et sa découverte est le plus souvent fortuite. Son diagnostic, évoqué par l'imagerie en particulier par l'échographie et la Tomodensitométrie, nécessite une confirmation histologique. Le traitement de choix est chirurgical consistant en une exérèse complète de la lésion. Nous rapportons dans ce travail 4 cas diagnostiqués au service de chirurgie viscérale 2 de l'Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V de Rabat.

Summary

Cystic lymphangioma of the spleen is a rare benign tumor. It is generally asymptomatic and its discovery is most often fortuitous. Its diagnosis, evoked by imaging in particular by ultrasound and computed tomography, requires histological confirmation. Therapeutic choice is surgery consisting of complete excision of the lesion. We report in this work 4 cases diagnosed in the department of visceral surgery 2 of the Mohamed V Military Training Hospital in Rabat.

*Société Marocaine de Médecine d'Urgence (SMMU). Tous droits réservés

Le lymphangiome kystique est une tumeur bénigne qui se développe aux dépens des vaisseaux lymphatiques. Rencontré aussi bien chez l'adulte que chez l'enfant. Il a été décrit, pour la première fois, par Redenbacher [1] en 1828 mais sa relation avec le système lymphatique a été rétablie un demi-siècle plus tard par Koester [2].

Son origine reste un sujet de débat, cependant, la théorie congénitale malformative est actuellement la plus admise. Il est caractérisé par la présence de kystes, résultant de l'augmentation de la taille et du nombre de vaisseaux lymphatiques à parois minces qui sont anormalement reliés et dilatés. Le tableau clinique est variable, le diagnostic est évoqué par l'imagerie et il peut être effectué dans la période anténatale ou au contraire tardivement à l'âge adulte, mais il nécessite une confirmation histologique. Le traitement de choix est chirurgical.

Observation n°1

Patient âgé de 46 ans, opéré il y a 6 ans pour une péritonite par perforation d'ulcère. Son histoire clinique a commencé quelques mois auparavant par des douleurs épigastriques et de l'hypochondre gauche associées à un amaigrissement chiffré à 10 kg. L'examen clinique était normal. La fibroscopie œsogastrique était normale. L'échographie abdominale a montré une splénomégalie contenant une masse kystique hétérogène, il n'y avait pas d'adénopathies profondes. La TDM abdominale a montré une lésion splénique mesurant 5 cm, d'allure kystique, rehaussée en périphérie après injection de produit de contraste, associée à un épaissement anormal de la paroi gastrique (figure 1). La Sérologie hydatique était négative et la numération formule sanguine (NFS) n'a pas montré d'anomalie. Le



Figure 1 : coupe TDM abdominale montrant une lésion splénique kystique, rehaussée en périphérie après injection du PC



Figure 2 : pièce opératoire montrant la rate et une coupe du lymphangiome kystique

contexte clinique et les données du scanner ont fait suspecter une pathologie maligne en premier, tel un lymphome ou une métastase splénique. Le malade a été opéré par une laparotomie médiane itérative. L'exploration abdominale a trouvé une splénomégalie homogène. La paroi de l'estomac était normale et il n'avait pas de syndrome tumoral abdominal. Le malade a bénéficié d'une splénectomie (figure 2) et le diagnostic de lymphangiome splénique a été posé en postopératoire sur l'examen histologique de la pièce opératoire. L'évolution était marquée par la survenue, six mois plus tard, d'une éventration médiane traitée par cure chirurgicale prothétique.

Observation n° 2

Patiente âgée de 22 ans, sans antécédents pathologiques notables. Son histoire clinique a commencé 2 mois auparavant par des douleurs non spécifiques de faible intensité mais persistantes et se réduisant des fois à une simple gêne de l'hypochondre gauche, sans signes digestifs et sans retentissement sur l'état général. L'examen clinique était strictement normal. Cette douleur a motivé la réalisation d'une échographie abdominale qui a mis en évidence une lésion kystique bien limitée multi cloisonnée de la rate mesurant environ 6 cm. Le complément par TDM



Figure 3 : vue opératoire laparoscopique montrant la lésion kystique pelvienne avant sa résection.

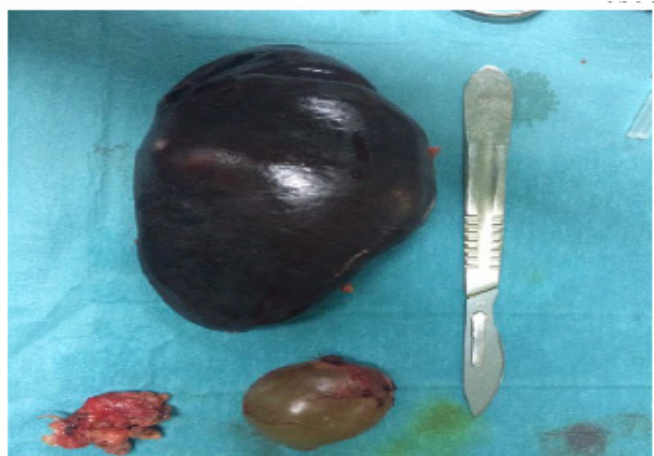


Figure 4 : pièces opératoires de la rate

a confirmé la présence de la lésion splénique. Il a montré aussi une deuxième lésion kystique retro péritonéale de 4 cm en regard du pôle inférieur du rein gauche et une troisième lésion kystique de 2 cm de l'ovaire gauche.

La sérologie hydatique était négative. Les marqueurs tumoraux, CA19-9, ACE et CA 125 étaient normaux. La patiente a été opérée par laparoscopie. Les suites opératoires étaient simples et la patiente a quitté l'hôpital à J3 de l'intervention.

En ce qui concerne l'examen anatomopathologique : la pièce de splénectomie mesurant 12 x 6 x 2 cm, à la coupe aspect kystique avec remaniement hémorragique, par ailleurs on note la présence d'une lésion blanchâtre de 1 cm, située à 1 mm de la capsule. Pour le kyste para-rénal gauche, présence de plusieurs fragments de 0,4 à 1,8 cm. Pour le kyste pelvien, un fragment de 3 x 2 x 2 cm, avec présence d'une capsule très fine.

Observation n° 3

Patiente âgée de 43 ans, sans antécédent pathologique notable. Qui présente depuis une année des douleurs de l'hypochondre gauche associées à des nausées. Devant ce tableau clinique La patiente a bénéficié d'une échographie abdominale qui a objectivé des lésions kystiques spléniques hypo-échogènes. L'examen clinique était sans particularité. Les tests biologiques étaient normaux et la sérologie hydatique était négative.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) abdominale en coupe axiale sur séquence pondérée en T1 a montré de multiples formations multiloculaires en hyposignal, non rehaussées après injection de gadolinium. En coupe coronale sur séquence pondérée en T2, ces formations étaient en hyper signal et traversées par des cloisons minces qui étaient en hypo signal (figure 5).

Après préparation préopératoire et vaccination, la patiente avait bénéficié d'une laparotomie sus-ombilicale. A l'exploration, nous avons retrouvé une splénomégalie d'aspect multi-lobulé et la présence de formations kystiques prenant tout le parenchyme splénique. La décision a été d'effectuer une splénectomie totale (figure 6). La rate mesurait 17 x 12 x 3 cm.

Observation n° 4

Patiente âgée de 18 ans, sans antécédent pathologique particulier. Qui présente des douleurs intermittentes de l'hypochondre gauche avec sensation de pesanteur, l'examen clinique était normal. Le scanner abdominal a montré une grosse lésion kystique de la rate (figure 7). Le bilan biologique et la sérologie hydatique étaient normaux. La patiente a été opérée par laparoscopie après une préparation préopératoire, elle a bénéficié d'une splénectomie partielle (figure 8). Le contrôle par

l'échographie n'a pas montré de récurrence.

Discussion

Le premier cas de lymphangiome kystique (LK) splénique non parasitaire a été décrit par Andral en 1829, et c'est Pean qui a inauguré la splénectomie pour cette affection en 1867. Le lymphangiome kystique constitue 5 à 6% [3] de toutes les tumeurs bénignes de l'enfant, d'origine malformative des vaisseaux lymphatiques et du tissu ganglionnaire, il est tapissé de tissu endothélial et contient de la lymphe [4].

colonne ou le duodénum. La localisation splénique s'avère rare. Il y a à peu près 90 cas qui ont été rapportés dans la littérature [7].

Il est rapporté que le lymphangiome kystique est présent à la naissance dans 33 à 67% des cas, 47,5 à 90% des lésions sont présentes dans la deuxième année de vie [8, 9]. Le lymphangiome kystique de la rate est rencontré plus fréquemment chez les enfants et les femmes jeunes [7]. Concernant la pathogénie Plusieurs théories ont

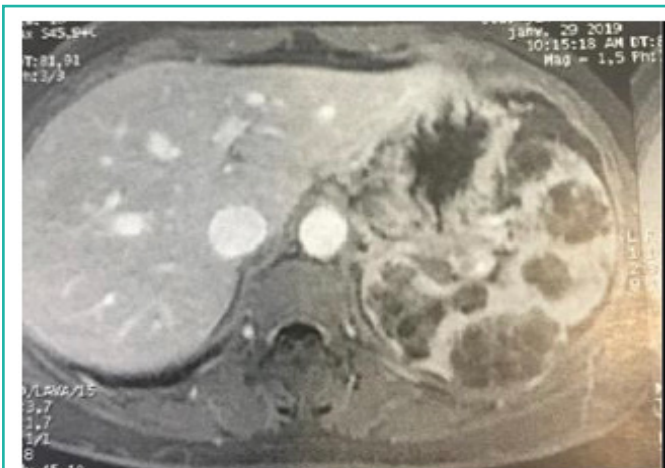


Figure 5 : coupe TDM abdominale montrant les lésions kystiques de la rate

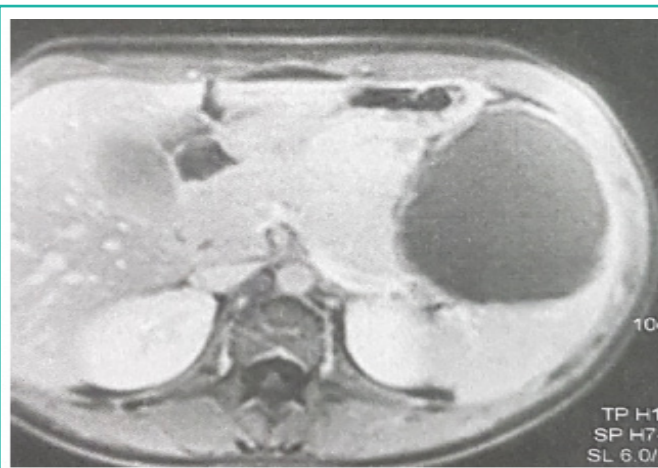


Figure 7 : coupes TDM abdominales montrant une grosse lésion kystique de la rate



Figure 6 : pièces opératoires de la rate

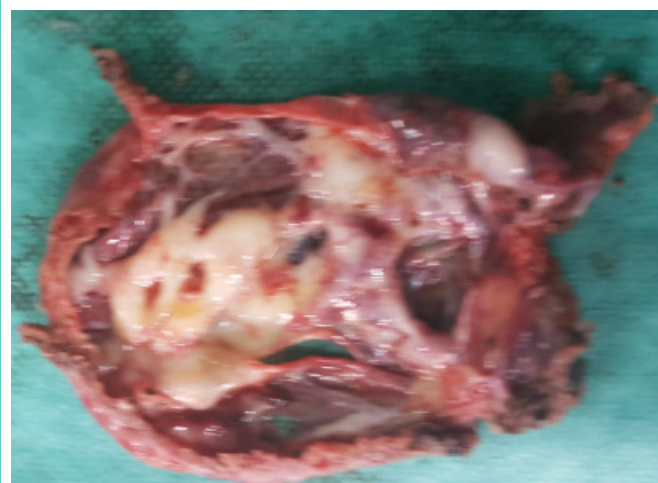


Figure 8 : pièces opératoires du kyste splénique

Les lymphangiomes kystiques sont des tumeurs pouvant toucher tous les organes, excepté le système nerveux central, ce dernier étant dépourvu de lymphatique [5]. Ils se situent au niveau des tissus sous-cutanés de la face et du cou (60 à 75%), des extrémités (20 %), du tronc (10 %) et des aisselles. Les localisations profondes abdominales (2 à 10 %), médiastinales ou thoraciques (5 %) sont plus rares [6]. Dans l'abdomen, les lésions atteignent préférentiellement le mésentère et l'épiploon, la localisation rétro péritonéale est la deuxième localisation la plus fréquente. Il peut toucher également le foie, le pancréas, le rein et la surrénale, le

été énoncées dans le but de contribuer à la connaissance de l'étiopathogénie des lymphangiomes kystiques, mais aucune de ces théories n'en semble être plus satisfaisante dans cet égard, cependant, l'origine congénitale est considérée actuellement, comme la plus probable par la plupart des auteurs.

La théorie mécanique est basée sur l'obstruction des canalicules lymphatiques par un obstacle exogène ou un facteur inflammatoire et formation kystique en amont [10]. Il a été admis que ces malformations peuvent apparaître

suite à une chirurgie, un traumatisme [11], une infection, néoplasie ou une inflammation chronique. Cette théorie de lymphangiome kystique acquis trouve actuellement peu de défenseurs [12, 13]. Latteri [35] a expérimentalement démontré que la pression dans un vaisseau lymphatique obstrué n'est pas capable de provoquer une dilatation kystique. Herrizier Beahrs et Blalock [14] sont arrivés à la même conclusion en obturant ou en ligaturant le canal thoracique.

La théorie congénitale est la plus défendue parmi les nombreuses hypothèses pathogéniques [11]. La découverte de lymphangiome kystique à la première décennie de la vie, avec une fréquence importante chez les nourrissons, 90% avant la fin de la 2ème année, et même les observations de diagnostic anténatal ont été considérées comme une évidence à son origine dysembryoplasique congénitale [14]. Cependant le mécanisme exact reste discuté.

Néanmoins, une avancée considérable, dans sa compréhension, a été faite grâce à la découverte d'un récepteur du facteur de croissance du tissu lymphatique. Le Vascular Endothelial Growth Factor-C (VEGF-C) est le ligand des récepteurs VEGFR-3 et VEGFR-2, qui chez les souris transgéniques induisent la croissance des vaisseaux lymphatiques, dans la peau, sans influencer sur le développement des vaisseaux sanguins. Etant donné que cette hyperplasie est sélective, le VEGF-C pourrait jouer un rôle dans les affections du système lymphatique et, par conséquent, être la cible de nouvelles alternatives thérapeutiques [15, 16]. D'autres constatations ont été rapportées que les cellules des hygromas kystiques possèdent un niveau élevé de bFGF, qui est un inducteur de l'angiogenèse, et un taux bas d'un inhibiteur de l'angiogenèse, la thrombospondine-1. Ceci pourrait signifier que les lymphangiomes seraient la résultante d'un emballement de l'angiogenèse et, qu'à l'avenir, les traitements anti-angiogénétiques pourraient être une nouvelle stratégie thérapeutique, dans cette pathologie [17].

Sur le plan clinique, La plupart de temps les lymphangiomes sont asymptomatique, mais peuvent se manifester par une splénomégalie avec douleur de l'hypochondre gauche [18], ou lors de complications comme l'hémorragie, la coagulopathie, l'hypersplénisme et l'hypertension [19, 20]. Le diagnostic est amélioré par l'imagerie médicale incluant l'échographie, TDM et l'IRM [18]. L'échographie permet le diagnostic prénatal [21]. Elle décrit une lésion splénique hypo échogène avec de multiples septa et calcifications, non vascularisé au Doppler [22, 23]. La TDM montre plus de détails concernant la taille de la rate et les effets sur les organes de voisinage [22]. La lésion au scanner est hypodense, homogène, avec cloisons minces et sans rehaussement au produit de contraste [23]. Les cloisons

peuvent prendre le contraste si elles sont épaisses [24]. L'imagerie par résonance magnétique à la même sensibilité que la TDM. En cas de doute, une cytologie par aspiration à l'aiguille fine guidée par une échographie est effectuée. Cependant, l'incidence des faux négatifs varie entre 0,06 et 2 % avec un risque hémorragique [25, 26].

Le diagnostic différentiel du lymphangiome splénique est large dont les hémangiomes, l'infarctus splénique, l'embolie septique et les lymphomes ou métastases [22]. Le traitement du lymphangiome splénique dépend de la taille de la lésion et la présence de complications [22]. Le traitement de choix est la splénectomie totale [27]. La laparoscopie a été proposée pour la première fois par Kwon en 2001 [28]. Cependant, la splénectomie sous laparoscopie a de multiples contre-indications, y compris l'hypertension portale avec risque hémorragique élevé et conversion [29-30]. La chirurgie est réalisée sans délais sauf en cas de surinfection ou d'autres contre-indications [22].

L'examen histologique de la pièce opératoire permet de confirmer le diagnostic de lymphangiome. Il montre une formation kystique avec septa constitués de stroma avec du tissu lymphoïde, muscle strié avec un endothélium lymphatique (facteur positif D2-40) [21, 31]. Ces résultats permettent d'éliminer les kystes parasitaires et de confirmer l'origine vasculaire de la tumeur. Le traitement médical du lymphangiome splénique a été décrit par Reinhardt et co. En utilisant l'interféron alpha, pour les enfants avec une bonne tolérance [32]. Cependant, la dose optimale et la durée du traitement n'est pas connue, même si le traitement est curatif [32]. Le taux de récurrence est faible, même pour le risque de malignité. Quelques cas de dégénérescence maligne du lymphangiome au lymphangiosarcome a été décrite [22].

Conclusion

Le lymphangiome kystique de la rate est une tumeur bénigne rare. Elle est généralement asymptomatique et sa découverte est le plus souvent fortuite. Son diagnostic peut être orienté par l'imagerie en particulier par l'échographie et la tomodensitométrie. La certitude diagnostique est obtenue par l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire. Des complications peuvent survenir notamment l'hémorragie intra kystique, l'infection et la rupture du kyste tandis que la transformation maligne est exceptionnelle. Le traitement de choix est chirurgical consistant en une exérèse complète de lésion. Leur pronostic est excellent, cependant des récurrences peuvent se voir en cas de résection incomplète du kyste. Ce qui impose une surveillance régulière chez ces patients.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts. ■

Références

1. J. Miloundjaa, A. B. Manfoumbi ngomaa, R. Mba Ellab, B. Nguema Edzangc, L. N'zoubaa Au Gabon : Lymphangiomes kystiques cervicofaciaux de l'enfant. Annales d'otorhinolaryngologie et chirurgie cervico-faciale 124(2007)277-84
2. Lingemane RE. Cystic hygroma of the parotid region. Laryngoscope 1960;70:983.
3. Breil P. Splénectomie. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales – Appareil digestif, 40-750, 1997, 10p
4. Ouaisi. M, Emungania O, Sebbag H, Lehors Albouz, Boutboul R : Lymphangiome kystique du petit épiploon. La Presse Médicale, Tome 32, No 25, 26 juillet 2003.
5. Warin M, B. Bonnaire et H Deramond : Lymphangiomatose kystique osseuse diffuse et localisation splénique : forme mineure d'une atteinte systémique. J Radiol 2010;91:907-10.
6. Andriamanarivo ML, Hunuald F, Raherson R, Rasolo E, Rakotonaivo M: Volvulus mortel révélant un lymphangiome kystique chez l'enfant. Archives de Pédiatrie. Vol 15 No5, P :917, juin 2008.
7. I. Korbi, Faouzi Noomen, S. Mosbahi, O. Toumi, Mohamed Hammami, Ammar Mahmoudi, Mohamed Nasr, Wassim Kallel, Khadija Zouari, Hamdi A. Lymphangiome kystique de la rate à propos d'une observation. Le journal de coelio-chirurgie. No 81. Mars 2012
8. Hancock BJ, Dickens ST-VIL, Fraquois I. Luks, Di Lorenzo M, Blanchard H: Complications of Lymphangiomas in Children. Journal of Pediatric Surgery, Vol 27, No 2, 1992: pp 220-226.
9. Osthuizen JC, Burns P, Russell JD: Lymphatic malformations: A proposed management algorithm. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology 74 (2010) 398– 403.
10. Benmoussa.M, Hafsia.M: les lymphangiomes kystiques mesoépiploïques: réflexion à propos de quatre cas. Sem.hop.Paris,1982,58,No 32,1807-1810.
11. Kim Han Su Kim, Eun.A, Chung, Sung. Min, You Ree: Cystic lymphangioma: Trauma may be a significant cause?. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology vol.71 issue 12. December, 2007.p. 1921-1923.
12. Moumou.H, Fafiri.R: Lymphangiome kystique. Réponse au e-quid de décembre Cystic lymphangioma. Journal de radiologie(2011) 92,93-95.
13. Ravasse .P, Treust M, LEVESQUE C : Le lymphangiome kystique rétropéritonéal : une tumeur d'expression clinique très polymorphe. A propos de trois cas. Arch pediatri 1995 ;2 :232-6.
14. Hssein J: Le lymphangiome kystique abdominal chez l'adulte à propos de trois cas avec revue de la littérature. Thèse de médecine de Rabat 1999, No 380.
15. Kuk E, Lymboussaki A, Taira S et col. VEGF-C receptor binding and pattern of expression with VEGFR-3 suggest a role in lymphatic vascular development. Development 1996;122:3829-37.
16. Eichmann A, Corbel C, Jaffredo T et col. Avian VEGF-6 : cloning, embryonic expression pattern and stimulation of différenciation of VEGFR-2-expressing endothelial cell precursors. Development 1998;125:743-5.
17. Maddalozzo J, Hughes CA, Huang L et col. High angiogenic activity in cells isolated from cystic hygroma: a role of b FGF. Arch Otolaryngol head neck surg 1999;125:45-8.
18. Grabb WC, Dingman RO, Oneal R et col. Facial hamartomas in children: Neurofibroma, lymphangioma and hemangioma. Plast reconstr Surg 1980;36:509-27
19. B. Alkofer, V. Lepennec, L. Chiche, et al., Splenic cysts and tumors: diagnosis and management, J. Chir. 142 (2005) 6–13.
20. J.V. Marymont, P.J. Knight, Splenic lymphangiomatosis: a rare cause of splenomegaly, J. Pediatr. Surg. 22 (5) (1987) 461–462.
21. L. Morgenstern, J.M. Bello, B.L. Fisher, et al., The clinical spectrum of lymphangiomas and lymphangiomatosis of the spleen, Am. Surg. 58 (10) (1992) 599–604.
22. T. Bezzola, L. Bülher, C. Chardot, et al., Le traitement chirurgical du lymphangiome kystique abdominal chez l'adulte et chez l'enfant, J. Chir. 145 (2008) 238–243.
23. J.A. Rodríguez-Montes, E. Collantes-Bellido, E. Marín-Serrano, et al., Linfangioma esplénico. Un tumor raro. Presentación de 3 casos y revisión de la bibliografía, Cirugía y Cirujanos 84 (2016) 152–157.
24. J.Y. Mabrut, J.P. Grandjean, L. Henry, et al., Les lymphangiomes kystiques du mésentère et du méso-côlon. Prise en charge diagnostique et thérapeutique, Ann. Chir. 127 (2002) 343–349.
25. C. Dufay, A. Abdelli, V. Le Pennec, et al., Diagnostic et traitement des tumeurs mésentériques, J. Chir. Visc. 149 (2012) 271–284.
26. P. Zeppa, A. Vetrani, L. Luciano, et al., Fine needle aspiration biopsy of the spleen. A useful procedure in diagnosis of splenomegaly, Acta Cytol. 38 (3) (1994) 299–309.
27. N.P. Caraway, C.V. Fanning, Use of fine-needle aspiration biopsy in the evaluation of splenic lesions in a cancer center, Diagn. Cytopathol. 16 (4) (1997) 312–316.
28. S. Oubaha, S. Benidamou, R. Hafidi, et al., Cystic lymphangioma of the spleen: report of an exceptional case, J. Afr. Hépatol. Gastroentérol. 7 (2013) 8–9.
29. A.H. Kwon, H. Inui, K. Tsuji, et al., Laparoscopic splenectomy for a lymphangioma of the spleen: report of a case, Surg. Today 31 (3) (2001) 258–261.
30. M. Khoursheed, F. Al-Sayegh, I. Al-Bader, et al., Laparoscopic splenectomy for hematological disorders, Med. Princ. Pract. 13 (2004) 122–125.
31. A.E. Park, G. Birgisson, M.J. Mastrangelo, et al., Laparoscopic splenectomy: outcomes and lessons learned from over 200 cases, Surgery 128 (2000) 660–667.
32. V. Verdin, B. Seydel, O. detry, et al., Le lymphangiome kystique du mésentère. Cas clinique du mois, Rev. Med. Liège 65 (11) (2010) 615–618.
33. M.A. Reinhardt, S.C. Nelson, S.F. Sencer, et al., Treatment of childhood lymphangiomas with interferon-alpha, J. Pediatr. Hematol. Oncol. 19 (3) (1997) 232–236.

Glomérulonéphrite rapidement progressive idiopathique compliquée d'un état de choc septique : à propos d'un cas

H El Hamzaoui* & I Chajai, A Benhlila, M El Arfaoui, M Alilou

*Auteur correspondant : Hamza El Hamzaoui,
Service des urgences de l'Hôpital Ibn Sina, Université Mohamed V de Rabat, Maroc.
E-mail : elhamzaouihamza6@gmail.com

Mots clés

Glomérulonéphrite rapidement progressive
Idiopathique
Pancréatite
Choc septique

Résumé

La glomérulonéphrite rapidement progressive idiopathique est un syndrome rare associant l'installation rapide d'une insuffisance rénale, associée à un syndrome néphritique. La présence de croissants cellulaires extracapillaires comprimant le flocculus glomérulaire à l'analyse anatomopathologique de la ponction biopsie rénale, et l'absence d'anticorps anti membrane glomérulaire (anticorps anti GBM) et d'anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA). Les facteurs de mauvais pronostic sont l'âge jeune et l'absence d'ANCA, tandis que le traitement repose sur l'association de la corticothérapie et le traitement immunosuppresseurs. Nous rapportons le cas d'un patient de 32 ans, présentant une glomérulonéphrite rapidement progressive idiopathique associée à un état de choc septique et une pancréatite, traité uniquement par corticoïdes, dont l'évolution sera marquée par le décès du patient.

Keywords

Rapidly progressive glomerulonephritis
Idiopathic
Pancreatitis
Septic shock

Summary

Idiopathic rapidly progressive glomerulonephritis is a rare syndrome associating rapid onset of renal failure, associated with a nephritic syndrome. The presence of extracapillary cell crescents compressing the glomerular flocculus on pathological analysis of the kidney biopsy, and the absence of anti-glomerular membrane antibodies (anti-GBM) and anti-neutrophil cytoplasm antibodies (ANCA). The factors of poor prognosis are young age and the absence of ANCA, while the treatment is based on the combination of corticosteroid therapy and immunosuppressive treatment. We report a case of a 32-year-old patient with rapidly progressive idiopathic glomerulonephritis associated with septic shock and pancreatitis, treated only with corticosteroids, whose evolution was marked by the patient's death.

*Société Marocaine de Médecine d'Urgence (SMMU). Tous droits réservés

Les glomérulonéphrites rapidement progressives forment une entité clinique rare, caractérisée par son mauvais pronostic lié à l'installation d'une insuffisance rénale aiguë pouvant évoluer vers l'insuffisance rénale terminale irréversible. Le diagnostic repose sur un panel d'arguments clinique, biologique, radiologique et anatomopathologique, tandis que le traitement dépend de l'étiologie identifiée. L'évolution dépend de la rapidité du diagnostic et de la prise en charge, ainsi que de la prévention et du traitement des complications, dont la pancréatite [1]. Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 32 ans, se présentant pour une anurie associée à une douleur abdominale, chez lequel le diagnostic de glomérulonéphrite rapidement progressive idiopathique compliquée d'une pancréatite est posé, dont le traitement reposera sur des bolus de corticoïdes, mais dont l'évolution sera marquée par le décès.

Observation

Nous recevons le 04 avril 2022 un patient de sexe masculin, âgé de 32 ans, dont la famille rapporte une anurie, des vomissements, une douleur abdominale et une confusion associée à une hypoacousie et une baisse de l'acuité visuelle bilatérales. Le patient présente comme antécédent une myélite inflammatoire suspectée sur une IRM réalisée en novembre 2020, dont l'étiologie reste indéterminée, avec un hémogramme, une fonction rénale, un bilan inflammatoire

(protéine C réactive, vitesse de sédimentation), un bilan auto-immun (anticorps anti NMO, anticorps anti nucléaire, anticorps anti MOG), des sérologies virales (virus de l'hépatite B et C, VIH) et une ponction lombaire sans particularités.

Le patient n'a jamais été infecté par le SARS-CoV-2. L'interrogatoire ne retrouve aucune habitude toxique, ni prises médicamenteuses antérieures. L'examen clinique initial trouve un patient confus avec un Glasgow à 14, ses pupilles sont égales et symétriques, aucun déficit n'est constaté ni signe d'irritation pyramidale. Il est tachycarde à 116 b/min, la tension artérielle est à 120/70 mmHg, un TR < 3 sec, sans signes d'insuffisance cardiaque. Le patient est eupnéique avec une SpO₂ à 96% à l'air ambiant, l'auscultation est normale des deux champs pulmonaires. La palpation abdominale révèle une sensibilité épigastrique et de l'hypochondre droit. La glycémie capillaire est de 1.16 g/L.

Le bilan biologique trouve une cytolysé hépatique, une insuffisance rénale sévère (créatinine à 165 mg/l, urée 2.87g/l), des réserves alcalines à 8 mEq/L. L'échographie réno-vésico-prostatique n'a pas trouvé d'obstacle ni de dilatation ni d'anomalie de différenciation ou de taille des deux reins. Le dosage du complément 3 jours après l'admission est à 0.49 g/L reconstruit au 4^{ème} jour à 0.11 g/L.

Une hématurie microscopique a été détectée à l'examen cytotobactériologique des urines et une protéinurie au ionogramme urinaire. Le dosage des anticorps anti-GBM, anti-ADN, anti-Nucléaires, anti-phospholipides et ANCA sont négatifs. Les schizocytes sont inférieurs à 1%.

Vue l'anurie, le patient a bénéficié d'une séance d'hémodialyse initiale dès son admission, puis de trois autres suite à une acidose métabolique en post intubation orotrachéale pour une détresse respiratoire sur un œdème pulmonaire (lignes B multiples en échographie pulmonaire) d'origine néphrogénique et aggravation de son glasgow de base et convulsions ; sans pour autant améliorer la fonction rénale qui s'est aggrave progressivement.

Par ailleurs, le bilan trouve une cytolysé hépatique avec des ASAT à 295 UI/L et des ALAT à 656 UI/L, et une lipasémie élevée à 353 UI/L. Un scanner abdominal injecté (réalisé après remplissage par sérum salé, bicarbonaté glucosé et introduction de statine) retrouve une pancréatite stade B de Balthazar sans coulées de nécroses. Une échographie abdominale ne retrouve pas de dilatation des voies biliaires. Un scanner cérébral avec et sans injection revient sans particularités.

L'examen bactériologique d'un prélèvement distal protégé (PDP) réalisé après l'intubation a trouvé un *Klebsiella Pneumoniae* multirésistant. Le bilan toxicologique dans le sang et dans les urines ne retrouve aucune trace de toxique. L'analyse cytotobactériologique, la PCR et la biochimie de la ponction lombaire reviennent sans particularités. Par ailleurs, la gazométrie retrouve un calcium ionisé à 0.63 mmol/L, et une hyponatrémie à 124 mEq/L.

L'évolution au cours de son hospitalisation en USI a été marquée par la survenue d'une arythmie à type de fibrillation atriale traitée par Amiodarone, une hypotension avec augmentation des besoins en drogues vasoactifs. Le patient a bénéficié de deux bolus de Méthylprédnisolone pour la suspicion d'une glomérulonéphrite rapidement progressive (GNRP) et est décédé à J15 de l'évolution de sa maladie (J8 de son hospitalisation) au décours de sa cinquième séance de dialyse après une réanimation cardiopulmonaire bien conduite pendant 30 minutes. Une ponction biopsie rénale est réalisée posant le diagnostic de GNRP, avec résultat récupéré en post mortem.

Discussion

Les glomérulonéphrites rapidement progressives (GNRP) sont définies par une dégradation rapide de la fonction rénale, la présence d'une hématurie, une protéinurie, une leucocyturie, et par la présence à l'analyse anatomopathologique de la ponction biopsie rénale de croissants cellulaires extracapillaires comprimant le flocculus glomérulaire [2]. Les étiologies sont multiples,

et le terme de GNRP idiopathique est décrit depuis 1968 [3] et se rapporte aux glomérulonéphrites qui ne sont pas associées à la découverte des anticorps anti membrane glomérulaire (avec expression de l'AIF [4]) ou des anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles.

Dans une étude d'Alexopoulos et al, de multiples facteurs pronostics sont décrits. Ainsi, les sujets les plus âgés répondent mieux au traitement par corticoïdes tandis que la présence d'ANCA prédit également une meilleure réponse au traitement [5]. Dans le cadre de la GNRP idiopathique, le traitement repose sur l'introduction de corticoïdes [6] bien qu'ils ne soient pas efficaces administrés seuls [3]. Il est recommandé d'ajouter un traitement immunosuppresseur après avoir écarté les contre indications à l'instauration du traitement [7]. Enfin, une étude de Walsh et al. en 2011 ne montre pas de bénéfice pour le pronostic ni la mortalité en ce qui concerne la plasmaphérèse.

Les GNRP peuvent se compliquer de pancréatite, et celle-ci est le plus souvent associée à la positivité des ANCA [1]. La mortalité est surtout liée (en l'absence de syndrome de goodpasture) à la survenue d'infection sévère au décours du traitement par immunosuppresseurs [1]. Pour notre patient, l'installation en quelques jours d'une anurie avec une insuffisance rénale sévère, et une ponction biopsie rénale en faveur d'une GNRP et des anticorps anti MBG et ANCA négatifs nous ont permis de poser le diagnostic de GNRP idiopathique. L'âge, la négativité des ANCA, l'association à une pancréatite et l'installation d'un état de choc septique empêchent l'introduction d'un traitement immunosuppresseur en complément à la corticothérapie initiée.

Notre prise en charge présente plusieurs limites, liées au retard de consultation du malade, au retard de la réalisation de la ponction biopsie rénale et à la réception du résultat de l'analyse anatomopathologique en post mortem, au délai d'analyse des bilans auto-immuns, à l'association d'une pancréatite et d'une pneumonie acquise sous ventilation mécanique, et à l'administration de corticoïdes seuls sans immunosuppresseurs.

Conclusion

La glomérulonéphrite rapidement progressive idiopathique est une entité rare dont le diagnostic repose sur plusieurs arguments clinique, biologique, radiologique et anatomopathologique. Son traitement repose sur l'association de corticoïdes et de traitement immunosuppresseur. La place de la plasmaphérèse est toujours en cours d'études, notamment dans l'étude Pexivas. De nombreux facteurs pronostics sont décrits, et leur association à un retard diagnostique et de prise en charge prédit la mauvaise évolution des patients souffrant de ce syndrome.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

Contribution des auteurs

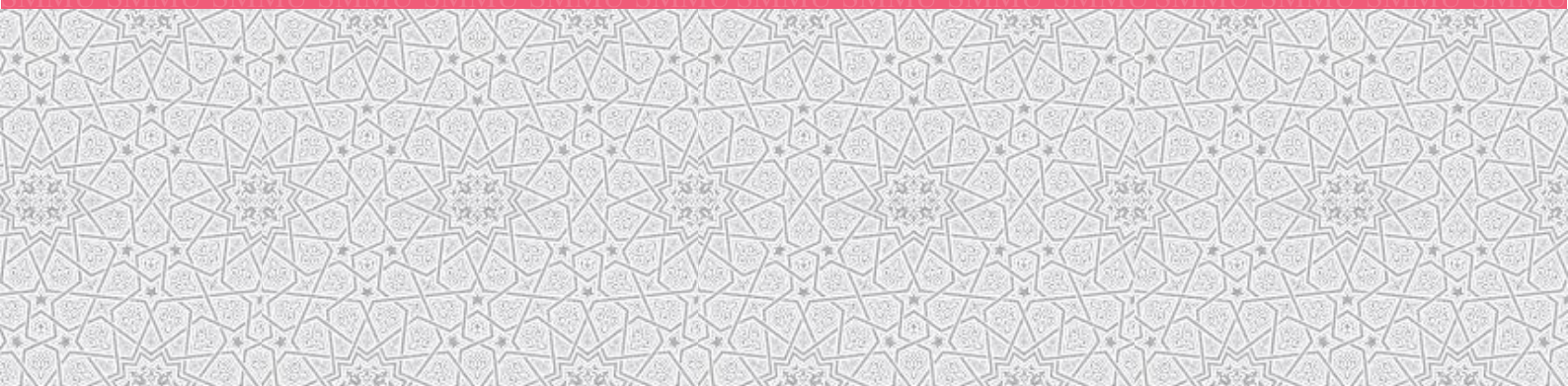
Tous les auteurs ont contribué à l'élaboration de cet article et approuvent la version finale du manuscrit. ■

Références

1. Naik, R. H., & Shawar, S. H. (2020). Rapidly Progressive Glomerulonephritis. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK557430/>
2. Halfon, M., Teta, D., Rotman, S., Pruijm, M., & Humbert, A. (2014). Glomérulonéphrite rapidement progressive. *Rev Med Suisse*, 10, 480-6.
3. Couser, W. G. (1982). Idiopathic rapidly progressive glomerulonephritis. *American Journal of Nephrology*, 2(2), 57-69.
4. Tsubata, Y., Sakatsume, M., Ogawa, A., Alchi, B., Kaneko, Y., Kuroda, T., ... & Gejyo F. (2006). Expression of allograft inflammatory factor-1 in kidneys: a novel molecular component of podocyte. *Kidney international*, 70(11), 1948-1954.
5. Alexopoulos, E., Gionanlis, L., Papayianni, E., Kokolina, E., Leontsini, M., & Memmos, D. (2006). Predictors of outcome in idiopathic rapidly progressive glomerulonephritis (IRPGN). *BMC nephrology*, 7(1), 1-13.
6. O'Neill, W. M., Etheridge, W. B., & Bloomer, H. A. (1979). High-dose corticosteroids their use in treating idiopathic rapidly progressive glomerulonephritis. *Archives of Internal Medicine*, 139(5), 514-518.
7. Cancarevic, I., & Malik, B. H. (2020). Use of rituximab in management of rapidly progressive glomerulonephritis. *Cureus*, 12(1).

ANNALES MAROCAINES DE MÉDECINE D'URGENCE ET DE RÉANIMATION

Volume N° 11 / Janvier - Avril 2022



UM6SS
EDITIONS

ISSN : 8536-2658