

# La Lettre Médicale du Congo

Magazine d'expression des professionnels de la santé du Congo

## La lettre de la rédaction

Mesdames et Messieurs,

Chères Consœurs, Chers Confrères,

Le Comité de rédaction a le plaisir de vous annoncer la parution du quatrième numéro de la Lettre Médicale du Congo.

Cette revue diffusée exclusivement en ligne se veut être un mode d'expression de l'ensemble des professionnels de santé. Son but est de favoriser les échanges et de faire partager à la communauté médicale et paramédicale les expériences professionnelles en vue d'une amélioration des pratiques de chacun.

Le comité de rédaction a également le plaisir de vous informer que La Lettre Médicale du Congo est désormais répertoriée dans **l'Index Medicus Africain** accessible à l'adresse suivante : <a href="https://lndexmedicus.afro.who.int/">https://lndexmedicus.afro.who.int/</a>.

Cette base de données est gérée par la bibliothèque du bureau régional de l'OMS depuis 1993. Elle permet de répertorier les publications africaines pour faciliter une visibilité mondiale et encourager les publications locales.

Vous trouverez ci-après les instructions aux auteurs permettant de soumettre des travaux, conformément aux recommandations internationales.

En souhaitant une bonne réception de ce magazine en ligne, veuillez croire en l'expression de nos salutations cordiales et confraternelles.

#### Rédacteurs en chef :

**Responsable de la publication :** Dr Richard Bibi. *Tours, France.* 

**Responsable de la communication**Dr Florian Diakabana. *Paris, France.* 

#### Membres de la rédaction:

Dr Jean Claude Ban <i>Evreux, France</i>	Pr Alain MouangaBrazzaville, Congo
Dr Bertin EbikiliLe Mans, France	Dr Roland Rizet <i>Brazzaville, Congo</i>
Dr Daniel MbeyPontivy, France	Pr Paulette Yapi YapoAbidjan, Côte d'Ivoire
Dr Raymond MizeleOrléans, France	Dr Hubert Ythier <i>Roubaix, France</i>

## Instructions aux auteurs

La lettre médicale du Congo publie des articles originaux, des éditoriaux, des articles de revue, des cas cliniques, des notes techniques et des lettres à la rédaction. Les articles doivent être soumis par voie électronique au comité de rédaction :

#### lalettremedicaleducongo@gmail.com

- Politique de conflit d'intérêt : un conflit d'intérêt se présente lorsque l'auteur entretient une relation, notamment d'ordre financier, avec un organisme ou une société commerciale pouvant influencer son travail. Pour publier un article dans le Journal, les auteurs doivent divulguer tout conflit d'intérêt, réel ou potentiel, en lien avec leur sujet, par l'intermédiaire du « Formulaire auteur » qui leur est envoyé par l'éditeur. Les affiliations des auteurs, y compris leurs liens aux entreprises dont les produits sont cités dans l'article, doivent apparaître dans la page de titre du manuscrit. Le Journal peut décider de ne pas publier un article sur la base de ces informations. La déclaration de conflit d'intérêt est publiée dans le Journal.
- Vie privée et consentement éclairé des patients : la vie privée des patients doit être respectée. Toute information d'identification (nom, référence hospitalière, etc.) doit être supprimée du texte comme des figures avant publication. Si une information permettant l'identification du patient est impérative à des fins scientifiques, elle doit s'accompagner d'un consentement éclairé écrit de la personne (ou de son tuteur). Dans le cas de l'utilisation d'une photographie présentant le visage d'un patient, le consentement éclairé de ce dernier est requis, l'anonymat complet étant dès lors difficile à mettre en œuvre.

#### Manuscrit

Les manuscrits complets sont soumis au format Word.

La disposition du manuscrit est la suivante :

- page de titre ;
- résumés et mots-clés ;
- texte comprenant :
  - 1) Introduction, 2) Patients et méthodes, 3) Résultats, 4) Discussion dans le cas des articles originaux,
  - 1) Introduction, 2) Observation, 3) Discussion, 4) Conclusion pour les cas cliniques;
- références, tableaux et légendes des figures.

La longueur maximale des manuscrits dactylographiés (figures et références exclues) dépend de la rubrique de publication :

• articles originaux : 15 pages ;

éditoriaux : 6 pages ;

articles de revue : 20 pages ;

2

• cas cliniques : 4 pages ;

• lettres à la rédaction : 2 pages.

Numéroter les références, les illustrations et les tableaux en fonction de leur ordre d'apparition dans le texte et en utilisant des chiffres arabes.

Limiter le nombre d'abréviations, définir le terme complet correspondant lors de sa première apparition dans le texte et éviter l'emploi des abréviations dans le titre et le résumé.

Citer les entreprises pharmaceutiques ou biomédicales dont le matériel est mentionné dans le texte en indiquant, entre parenthèses, le nom de l'entreprise et sa localisation géographique. Indiquer les remerciements et les sources de financement en fin de texte.

#### Page de titre

La page de titre inclut le titre de l'article, le prénom et le nom de chaque auteur, le nom des services et des institutions d'où provient le travail, le nom, l'adresse, le téléphone, l'adresse mail et/ou le fax de l'auteur correspondant.

#### Résumés et mots-clés

Un résumé en français et/ou anglais n'excédant pas 200 mots accompagnent le manuscrit. Ce résumé sera structuré de la façon suivante : objectif ; méthodes ; résultats ; conclusion. Les résumés des articles de revue, cas cliniques et notes techniques n'ont pas besoin d'être structurés. Pour ces deux derniers types d'articles, la longueur du résumé ne doit pas excéder 75 mots.

#### Références

Les références sont numérotées dans l'ordre d'apparition dans le texte (chiffres arabes entre crochets). Les communications personnelles, manuscrits en préparation et autres données non publiées ne doivent pas figurer dans la liste des références mais seront cités dans le texte entre parenthèses. Le nombre de références est limité à 20 pour les articles originaux, 8 pour les cas cliniques et 5 pour les notes techniques. Les titres des journaux sont abrégés selon l'Index Medicus. Les références sont présentées dans le format dit « de Vancouver » :

• **Périodiques**: Fedoruk LM, Jamieson WR, Ling H et al. Predictors of recurrence and reoperation for prosthetic valve endocarditis after valve replacement surgery for native valve endocarditis. J Thorac Cardiovasc Surg 2009; 137: 326-33.

Indiquer tous les auteurs jusqu'à 6 ; lorsqu'il y a plus de 6 auteurs, citer les 3 premiers suivis de la mention « et al. ».

• Livres: Shields TW, LoCicero J, Reed CE, Feins RH, eds. General thoracic surgery. 7th ed. Baltimore: Lippincott Williams & Wilkins, 2009.

#### • Chapitre d'un livre:

Fox KAA. Reperfusion injury. A clinical perspective. In: Yellon DM, Jennings RB, eds. Myocardial protection: The pathophysiology of reperfusion and reperfusion injury. New York: Raven Press Ltd, 1992: 151-63.

Si la référence est un résumé, celui-ci doit être identifié en tant que tel par la mention « Abstract », figurant entre parenthèses après la page correspondante.

#### **Tableaux**

Ils sont numérotés en chiffres arabes dans l'ordre de leur première citation dans le texte.

Le contenu des tableaux ne doit pas faire double emploi avec celui du texte. Les abréviations figurant dans un tableau seront définies en bas de celui-ci. Le tableau est accompagné d'un titre explicatif.



#### Figures et illustrations

Les schémas, figures, photos et autres illustrations sont numérotés en chiffres arabes dans l'ordre de leur première citation dans le texte. Ils doivent être soumis sous format jpeg haute définition (300 dpi). Chaque figure comporte un titre explicatif



## **Sommaire**

#### Lettre de la rédaction

Instructions aux auteurs

**Sommaire** 

Billet du comité de rédaction

### ÉDITORIAL

Intérêt de la scolarité lors d'un séjour hospitalier.
 PS. Ganga-Zandzou

#### **A**RTICLES MEDICAUX

- Le rhabdomyosarcome de l'oreille chez l'enfant. Etude d'une observation. *Itoua R.W, Ibata P.*
- Goitres volumineux: Traitement chirurgical au CHU du Point G.
   Coulibaly M, Traoré D, Coulibaly B, Togola B, Bengaly B, Diallo S, Sanogo S, Ouattara D, Ba B, Siby O¹, Ongoïba N, Sissoko F
- Les Fièvres récurrentes de l'enfant.
   Hamain A.
- L'hypertension artérielle résistante, diagnostic et prise en charge : à propos d'un cas.
   Mbey D.

#### **A**RTICLES PARAMEDICAUX

ABORD DE DIALYSE PÉRITONÉALE : Source de conflit ou synergie ?
 Denis C, Bourges A, Pernet C, Ebikili B, Seret G.

## MEDIQUIZZ - CAS CLINIQUE

Présenté par : Combes S, Ganga-Zandzou PS.

#### **C**ontact



## Billet du comité de rédaction

Ce présent numéro aborde différentes thématiques de médecine adulte et pédiatrique.

En effet, un éditorial nous est proposé par P.S. Ganga-Zandzou sur l'intérêt de maintenir une scolarité chez l'enfant hospitalisé, y compris pour un court séjour.

Concernant les articles médicaux, R.W. Itoua et P. Ibata soulignent l'importance du diagnostic précoce du rhabdomyosarcome de l'oreille de l'enfant à travers une observation clinique suivie à l'Hôpital Central des Armées de Brazzaville.

- M. Coulibaly et al. nous présentent les résultats de la prise en charge chirurgicale des goitres volumineux au CHU du point G à Bamako au Mali, tout en y soulignant les différents écueils.
- A. Hamain nous donne des indications sur la démarche diagnostique et la prise en charge des fièvres récurrentes de l'enfant regroupant des affections très particulières.
- **D. Mbey** décrit la prise en charge d'une HTA résistante au vu des recommandations de la Société Française de Cardiologie.

Dans le domaine paramédical, **C. Denis** et **al.** nous font partager leur riche expérience de la prise en charge des patients insuffisants rénaux sous dialyse péritonéale, avec des perspectives d'amélioration.

Enfin, une nouvelle rubrique est proposée dans ce numéro sous forme de quizz médical par S. Combes et PS Ganga-Zandzou.

Nous vous en souhaitons une agréable lecture.

Le comilé de rédaction



## Éditorial

## Intérêt de la scolarité lors d'un séjour hospitalier

Patrice Serge Ganga-Zandzou, MD Praticien Hospitalier, Centre Hospitalier de Roubaix. France

#### **Préambule**

Paul Auster disait « Négliger les enfants, c'est nous détruire nous-mêmes. Nous n'existons dans le présent que dans la mesure où nous mettons notre foi dans le futur » ; et Albert Einstein renchérissait "Le mot progrès n'aura aucun sens tant qu'il y aura des enfants malheureux". Et, pour l'éviter, la communauté d'adultes a une réelle responsabilité vis-à-vis des enfants qui représentent l'avenir de toute nation. Ainsi, la Convention Internationale des droits de l'enfant a été établie et adoptée par l'Assemblée Générale des Nations Unies le 20 novembre 1989 avec pour principal objectif de protéger les droits des enfants de par le monde.

Cette convention définit des droits fondamentaux regroupés en 4 catégories :

- les droits à la survie qui incluent les accès aux services de base (nourriture, logement, santé, éducation ...);
- les droits au développement regroupant épanouissement, éducation, jeux, loisirs, activités culturelles ;
- les droits à la protection qui préservent contre les abus, négligence ou toute forme d'exploitation ;
- les droits à la participation qui définissent le rôle actif des enfants au sein de la communauté.

Cette convention a été ratifiée par 196 pays et seuls les Etats-Unis d'Amérique ne l'ont pas encore fait. Ce texte a été ratifié en 1990 par la France et par différents pays africains tels que la RDC durant la même année, la Guinée équatoriale en 1992, le Congo et le Cameroun en 1993 et le Gabon en 1994. Les pays signataires ont donc comme obligation de respecter les droits fondamentaux de l'enfant dont l'éducation, la scolarité et la santé.

En prenant l'exemple de la France, l'hexagone a ratifié ce texte et l'école y est obligatoire de 6 à 16 ans, le milieu scolaire représentant pour l'enfant aussi bien un cadre éducatif, qu'un lieu d'apprentissage ou d'intégration sociale.

Un enfant malade est un être diminué tant sur les plans physique que psychologique ou social. Ainsi, une hospitalisation même de courte durée, peut perturber ses repères habituels, car vivant une séparation de son milieu familial et scolaire. Il est donc important

•

de préserver ses différents repères et de l'aider à retrouver dès que possible une vie normale. La présence de ses parents à ses côtés ainsi que maintenir une scolarisation en cours d'hospitalisation en font partie.

#### L'Ecole à l'hôpital

Le maintien de la scolarité d'un enfant hospitalisé doit rester un souci majeur aussi bien pour sa famille que pour le personnel soignant ou enseignant. En effet, en France, la **Loi du 4 mars 2002 relative aux droits des malades** stipule « *Dans la mesure où leurs conditions d'hospitalisation le permettent, les enfants en âge scolaire ont droit à un suivi scolaire adapté au sein des établissements de santé »*.

A l'heure actuelle, environ 11000 élèves sont scolarisés par an, dans les établissements sanitaires français. Les buts de maintenir une scolarisation de l'enfant à l'hôpital sont multiples. En effet, elle vise non pas une acquisition de connaissances ou des performances scolaires, mais davantage le maintien d'un lien avec l'enseignement et l'enseignant par une activité scolaire ainsi qu'une socialisation des jeunes, souvent sujets à des difficultés sociales. Elle permet également aux enfants d'être acteurs et participants à leur prise en charge thérapeutique. Cela constitue aussi une autre manière d'aborder l'école.

#### Scolarité et évolution des pratiques pédiatriques

La médecine pédiatrique présente des particularités qui la différencient de la médecine d'adultes, en cela que l'activité pédiatrique a un caractère saisonnier lié aux épidémies virales. Ainsi avec l'évolution des pratiques et des traitements, les durées d'hospitalisations des enfants se sont raccourcies au fil des années. Aujourd'hui la durée moyenne de séjour hospitalier de la majorité des enfants hospitalisés dans les services de pédiatrie générale, varie de 2 à 3 jours. De même, les patients suivis pour des maladies chroniques bénéficient souvent de courts séjours hospitaliers en rapport avec la réalisation de bilans programmés ou de cures spécifiques (chimiothérapie, transfusion sanguine, dialyse, ...) qui sont souvent effectués en Hôpital de jour. Ainsi, bien que la scolarisation des enfants et adolescents hospitalisés s'adresse en priorité aux patients en longs séjours hospitaliers, il va de soi qu'il faut accorder également de l'importance aux enfants hospitalisés pour une durée courte.

En ce sens, le maintien d'une scolarisation lors d'un court séjour hospitalier est un réel besoin. En effet, la répétition de courtes hospitalisations peut être responsable d'absentéisme répété entraînant une rupture du lien social avec l'école ainsi que des difficultés scolaires et d'intégration au sein du groupe des élèves.

Certes, on peut comprendre le degré de frustration que peuvent ressentir les enseignants qui n'arrivent pas à établir un lien dans la durée avec l'élève hospitalisé. Mais, il faut y voir les nombreux avantages que présente une scolarité lors d'un court séjour hospitalier. Ainsi la poursuite de la scolarité à l'hôpital permet à l'enfant malade de



conserver une confiance en lui, d'oublier par moment sa maladie et de rompre l'isolement ainsi crée. Le contact avec les enseignants permet de réduire l'éloignement physique et de maintenir le lien symbolique avec l'école. L'enfant malade peut ainsi se projeter vers la guérison et trouver une aide pour retrouver une vie normale.

De plus, les parents peuvent trouver ici un soutien éducatif par le maintien de l'apprentissage scolaire. Cela représente pour eux également un espoir de guérison et permet d'atténuer la dimension médicale de la situation, dédramatisant ainsi la présence de l'enfant à l'hôpital.

Le personnel soignant attribue des vertus thérapeutiques à la scolarisation lors des courts séjours hospitaliers, car l'enfant participant à son processus de guérison se trouve stimulé en se référant à la vie normale d'un élève.

#### Exemple de l'antenne Roubaisienne de l'association « l'Ecole à L'hôpital »

L'Antenne de Roubaix, l'une des plus ancienne de France est composée d'une quinzaine de bénévoles, regroupant retraités de l'éducation nationale et étudiants. Les cours dispensés incluent les niveaux de la maternelle à la seconde. Le choix des élèves est réalisé en concertation avec le personnel soignant pour éviter d'exposer les enfants à des risques liés à leur maladie. Les bénévoles n'ont pas connaissance des diagnostics des élèves pour préserver le secret médical. Le choix des matières à enseigner se réfère aux programmes de l'éducation nationale. Les cours ont lieu en salle commune ou dans les chambres d'hospitalisation et les parents qui le souhaitent sont autorisés à assister aux séances. La priorité est accordée aux soins médicaux, les cours se déroulant entre les heures de soins.

L'enseignement tient aussi compte des capacités physiques (possibilités d'efforts, fatigue), intellectuelles (concentration, aptitude) et psychologiques (volonté, motivation, intérêt) des enfants.

Cette expérience roubaisienne pourrait inspirer des acteurs du milieu associatif et de l'éducation nationale dans les pays africains.

#### Conclusion

Le maintien de la scolarité à l'hôpital même lors d'un court séjour nous paraît être un élément essentiel dans la chaîne de soins dont bénéficie l'élève malade. Cette action est d'une aide capitale auprès de tous les acteurs de cette prise en charge. L'enfant malade se trouve motivé pour sa guérison et pour retrouver des repères de vie normale. Les parents peuvent ainsi se projeter vers l'avenir et un espoir de guérison. Le personnel soignant trouve aussi une aide pour soulager la lourdeur des traitements et des bilans à répétition.

C'est enfin, l'occasion de remercier tous les bénévoles, dévoués au service des enfants malades et qui leur apportent aide, soutien et réconfort pour un bien-être physique, mental et social.



## **Articles Médicaux**

Le rhabdomyosarcome de l'oreille chez l'enfant. Etude d'une observation.

R.W Itoua.R.W, P Ibata.

Service d'ORL et de Chirurgie cervico-faciale Hôpital Central des Armées Pierre Mobengo. Brazzaville Email : wulfran\_rosaire@yahoo.fr

#### **RESUME**

Nous rapportons un cas de rhabdomyosarcome de l'oreille localement étendu diagnostiqué chez un enfant de 5 ans. Le retard diagnostique observé peut s'expliquer par le caractère aspécifique de la symptomatologie avec une localisation qui simule au début une otite moyenne chronique.

A la lumière de cette observation et au regard d'une revue de la littérature, nous soulignons l'intérêt du diagnostic précoce afin d'améliorer le pronostic de cette pathologie.

#### **SUMMARY**

A 5-year child was diagnosed a rhabdomyosarcoma of ear, localy extended. Because of the non specific character of the symptomatology of the localization, the patient was first treated for chronitis middle otitis, and lately diagnosed a rhabdomyosarcoma. This case study may let us realize a literature review, and notice the interest of the earlier the diagnosis, the better the prognosis of this pathology.

Mots clés: rhabdomyosarcome, oreille, enfant

**Key words:** rhabdomyosarcoma, ear, child.



#### 1. INTRODUCTION

Le rhabdomyosarcome (RMS) est la tumeur mésenchymateuse maligne la plus fréquente (60 à 70% d'entre elles) [1]. Il affecte avec prédilection l'enfant et l'adolescent et se développe dans 41% des cas dans la région de la tête et du cou [1] avec pour sites privilégiés : l'orbite, les cavités nasosinusiennes et la région parapharyngée [2]. L'atteinte de l'oreille ou cavités otomastoïdiennes suit en général en fréquence ces 2 dernières localisations. Depuis la description initiale par SODERBERG en 1933 [3], toutes les observations rapportées dans la littérature montrent un pronostic relativement sombre de cette localisation en raison principalement du siège, du retard diagnostique et de l'absence fréquente d'adhésion des malades au traitement. Ce traitement associe chimiothérapie, chirurgie et selon les circonstances la radiothérapie. Nous présentons un cas de rhabdomyosarcome de l'oreille chez un enfant de 5 ans observé dans notre service et soulignons l'intérêt du diagnostic précoce afin d'améliorer le pronostic.

#### 2. OBSERVATION.

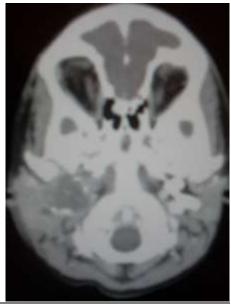
Une fille âgée de 5 ans, originaire du Mali, sans antécédents pathologiques particuliers est amenée en consultation pour otalgies droites associées à une otorrhée purulente et otorragie intermittente homolatérales. Cette symptomatologie évolue depuis près de 2 mois et la prise en charge antérieure n'a entrainé aucune amélioration.

L'examen clinique montrait une masse polypoïde comblant le méat auditif externe droit baignant dans des secrétions purulentes, saignant au contact, tuméfaction retroauriculaire droite inflammatoire, très douloureuse. Il n'y avait pas de signes de paralysie faciale, ni d'atteinte d'autres nerfs crâniens, pas d'adénopathies ou de masse cervicale palpables. Son état général était conservé avec en particulier une absence d'amaigrissement et de fièvre.

Après antibiothérapie visant à traiter la surinfection, une biopsie de la masse a été réalisée et l'analyse histologique concluait à un rhabdomyosarcome polymorphe. La tomodensitométrie avec injection de produit de contraste (**Figures 1 et 2**) objectivait un processus lésionnel de densité tissulaire intéressant les oreilles externe et moyenne droites, rehaussé de façon hétérogène avec lyse osseuse sans atteinte cérébrale.







<u>Figures 1 et 2</u>: TDM rochers en coupes axiales montrant un processus tissulaire occupant le conduit auditif externe et les cavités de l'oreille moyenne côté droit avec lyse osseuse se rehaussant après injection de produit de contraste.

Le bilan d'extension comportant une radiographie du thorax et une échographie abdominale était sans particularité. Le diagnostic de rhabdomyosarcome de l'oreille moyenne localement étendu étant retenu, un traitement par chimiothérapie et radiothérapie a été indiqué. Cependant, à la demande des parents, l'enfant a été rapatriée vers son pays d'origine pour la poursuite de la prise en charge.

#### 3. DISCUSSION.

Décrit pour la première fois par Weber en 1854, le rhabdomyosarcome est une tumeur conjonctive maligne rare, développée à partir des cellules musculaires striées. C'est la troisième tumeur pédiatrique la plus fréquente après le neuroblastome et la tumeur de Wilms [4,5]. Il représente 4 à 8 % des cancers et 60 à 87% des sarcomes des tissus mous des sujets de moins de 15 ans et seulement 2 à 5% chez l'adulte [4,5].

Son incidence est maximale à 2 âges différents : chez l'enfant de moins de 10 ans et chez l'adolescent, avec une prédominance masculine (sexe ratio 1,4 : 1) et des différences ethniques (2,3 : 1 chez les caucasiens et les Afro-Américains) [4,6]. WIATRAK et coll. [7] notent une légère prédominance féminine dans leur série (sex-ratio 7/5). De localisation variable, le rhabdomyosarcome de l'enfant s'observe surtout au niveau de la tête et du cou (40 %), du tractus uro-génital et de la région rétropéritonéale (23 %), et aux extrémités des membres (17 %) [4]. Les rhabdomyosarcomes de la tête et du cou sont paraméningés dans 50% des cas, non parameningés (25%) et orbitaires (25%). Le nasopharynx, les cavités nasosinusiennes, l'oreille moyenne, la région mastoïdienne, et la fosse infratemporale sont considérés comme des sites paraméningés [8]. Les tumeurs siégeant au niveau de ces sites



ont un pronostic sombre. Au niveau de l'oreille, les RMS ne sont observés que dans 7 % de ces localisations [9, 2, 10, 7]. Cependant, parmi l'ensemble des tumeurs de l'oreille, ces rhabdomyosarcomes représentent la variété histologique presque quasi-exclusive chez l'enfant [11].

Plusieurs types histologiques sont décrits : le type embryonnaire (60 %) avec ses variantes botryoïde et à cellules fusiformes, surtout chez l'enfant ; le type alvéolaire (20 %) plutôt chez l'adolescent ; le type pléomorphe (20 %) essentiellement chez l'adulte [5].

Les symptômes du RMS de l'oreille sont identiques au début à ceux de l'otite moyenne chronique ou d'oto-mastoïdite comportant une otorrhée purulente, résistante aux différents traitements antibiotiques prescrits. Ceci explique le retard diagnostique fréquent de ces tumeurs. Les principaux signes d'alarme sont la douleur importante, l'otorragie et la paralysie faciale. A l'otoscopie, souvent un aspect de bourgeon tumoral ou de polype du méat auditif externe est retrouvé associé à l'otorrhée et plusieurs biopsies sont parfois nécessaires pour porter le diagnostic de RMS. S'il est aisé dans les petites tumeurs de préciser le point de départ, il est très difficile dans les tumeurs étendues, les plus fréquentes, de préciser parfaitement le point de départ entre le méat auditif externe et l'oreille moyenne.

Parmi les signes et symptômes retrouvés chez 50 patients porteurs de RMS de l'oreille, PRAT et GRAY [12] ont observé par ordre décroissant, une masse de la région auriculaire (56 %), des polypes du méat auditif externe (54 %), une otorrhée purulente (40 %), une otorragie (30 %), une otalgie (22 %), une hypoacousie (14 %) et une paralysie faciale (14 %).

L'oreille moyenne étant un site dit paraméningé, son atteinte doit faire rechercher une extension de la tumeur à la base du crâne, aux méninges et à l'endocrâne car le pronostic en dépend [8]. Les différents éléments à redouter sont une érosion osseuse de la base du crâne ou un envahissement de l'endocrâne révélés au scanner ou à l'imagerie par résonnance magnétique et/ou la présence de cellules plastiques dans le liquide céphalorachidien mises en évidence après ponction lombaire.

L'exploration paraclinique est orientée également vers une évaluation des sites métastatiques potentiels (poumons, os et moelle osseuse) et des aires ganglionnaires régionales par la réalisation d'imagerie. Les métastases de rhabdomyosarcomes sont plus rares que pour les autres tumeurs de l'enfant et surviennent dans environ 10 % des cas [1]. Le pronostic des rhabdomyosarcomes dépend surtout de quatre critères : la localisation, le stade d'extension, le type histologique et le sexe (plus défavorable dans le sexe féminin) ; mais aussi de la qualité de l'exérèse et de l'âge du patient (meilleur pronostic avant 10 ans) [4].

Le but principal du traitement des rhabdomyosarcomes est d'obtenir un contrôle local de la tumeur. Pour la majorité des auteurs, le traitement classique des RMS repose sur une chimiothérapie suivant ou précédant l'ablation chirurgicale de la tumeur. L'irradiation



n'est utilisée que lorsque l'ablation chirurgicale est impossible, incomplète ou lors de récidive locale. Le rôle de la chirurgie reste controversé dans le traitement des RMS de l'oreille [8] étant donné la complexité de l'anatomie chirurgicale de la région, et les difficultés d'obtenir une résection tumorale complète. Le plus souvent, et lorsque la tumeur est volumineuse, le geste chirurgical se limite à une biopsie, comme cela a été le cas chez notre patient. La chimiothérapie donnée selon le protocole VAC (vincristine, actinomycine, cyclophosphamide) semble donner un peu plus d'espoir dans le traitement de ces sarcomes, jadis de pronostic sombre. L'association radiothérapie - chimiothérapie représente à l'état actuel, le traitement de choix [13, 9, 11].

La surveillance après traitement est réalisée par la clinique et l'imagerie. Toute masse suspecte sera explorée chirurgicalement pour en préciser la nature.

#### 9. CONCLUSION

Les RMS représentent une part non négligeable de la pathologie cervico-faciale chez l'enfant. La localisation à l'oreille est particulièrement trompeuse et dangereuse. La symptomatologie est aspécifique au début expliquant la prépondérance des formes étendues, de pronostic sombre au moment du diagnostic. Il est donc important pour tout praticien de penser au diagnostic de RMS de l'oreille devant une symptomatologie associant chez l'enfant otorrhée d'apparition récente, polype du méat auditif externe et parfois paralysie faciale concomitante.

#### **REFERENCES**

- 1. tumeurs mésenchymateuses malignes ou sarcomes des parties molles. Juin 2003 Institut Gustave Roussy.
- Enzinger F.M, Weiss S.W.
   Rhabdomyosarcoma in soft tissue tumors.
   St-Louis, CV Mosby Company, 2° edition 1988, 448-448.
- 3. Soderberg F.

Rhabdomyosarcome epipharyngé ayant envahi l'oreille et les méninges Acta Otolaryngol 1933 ; 18 : 453-459.

4. Hicks J, Flaitz C.

Rhabdomyosarcoma of the head and neck in children.

Oral oncol 2002; 38: 450-9.

5. Chigurupati R, Alfatoom A, Myoll RWT, Hawkins D, Oda D.

Orofacial rhabdomyosarcoma in neonates and young children: a review of literature and management of four cases.

Oral oncol 2002; 38:508-15.

6. Rabii R, Moufid K, Fekak H, Dassouli B, Joual A, Bennani S et al.

Recidive locale d'un rhabdomyosarcome paratesticulaire.

Ann Urol 2002; 36: 326-8.

#### 7. Wiatrak B.J, Pensak M.L.

Rhabdomyosarcoma of the ear and temporal bone.

Laryngoscope 1989; 99: 1188-1192.

#### 8. Sutaw ww, Ludberg R D, Gehan EA et al

Three-year relapse free survival rates in child hord RMS of the head and neck.

Report from the intergroup RMS study cancer 1982; 49:533-540.

9. El Fehri F., Salih-Alj A., Kzadri M., Zemmama M., Alaoui B.H., Jazouli N.

Rhabdomyosarcome de l'oreille de l'oreille moyenne.

Ann. Oto-laryngol. (Paris) 1982; 99: 413-416.

10. Mausam D.M., Lexa F.J., Bilaniuk L.T., Zimmerman.

Rhabdomyosarcomas in the head and neck: Mr imaging evalua.

Radiology 1990; 177: 683-6.

11. Gomez Estancona N., Navajas A., Tena A.G., Tejeiro F., Astigarraga A., Muniz L,

Urruticoechea L, Aristimuno D, Gunanue J.M.A.

Tumeurs cervico-faciales de l'enfant.

J.F. O.R.L 1994; 43, n° 3: 177-181.

#### 12. Prat J., Gray G.F.

Massive neuraxial spread of aural rhabdomyosarcoma.

Arch. Otolaryngol 1977; 103: 301-303.

#### 13. Edland R.W.

Embryonal rhabdomyosarcoma of the middle ear.

Cancer, 1972; 29: 784-788.



## Goitres volumineux : Traitement chirurgical au CHU du Point G

M Coulibaly<sup>1</sup>, D Traoré<sup>1,2</sup>, B Coulibaly<sup>1,2</sup>, B Togola<sup>1,2</sup>, B Bengaly<sup>1,2</sup>, S Diallo<sup>1</sup>, S Sanogo<sup>1,2</sup>, D Ouattara<sup>1,2</sup>, B Ba<sup>1,2</sup>, O Siby<sup>1,2</sup>, N Ongoïba<sup>1,2</sup>, F Sissoko<sup>1,2</sup>.

<sup>1</sup>Service de Chirurgie B, Hôpital Point G, CHU Bamako.

<sup>2</sup>Faculté de Médecine et d'Odonto-Stomatologie (FMOS) de l'Université des Sciences, des Techniques et des Technologies de Bamako (USTTB) - Mali

#### **RESUME**

**But :** Décrire le traitement chirurgical des goitres volumineux au CHU du Point G.

Patients et méthodes : Il s'agissait d'une étude réalisée entre 2009 et 2014 au CHU du Point G. Elle a porté sur les goitres ayant une hauteur et ou une largeur supérieure ou égale à 10 centimètres.

**Résultats**: Nous avons colligé les dossiers de 115 cas de goitres volumineux. Les patients étaient de sexe féminin dans 87,8% des cas. Nous avons trouvé une dyspnée dans 40% des cas (n=46), une dysphonie dans 13,0% des cas (n=15) et une dysphagie dans 8,6% des cas (n=10). La hauteur moyenne de la tuméfaction a été de 12,1 cm ± 3,5 et la largeur moyenne de 14,4 cm ± 5,4. Les goitres étaient hyperthyroïdiens chez 21,7% des patients (n=25) et multinodulaires dans 96,5% des cas. Il y avait 3 cas de cancer de la thyroïde. Tous les cas d'hyperthyroïdie ont été équilibrés par un anti thyroïdien de synthèse associé au Beta bloquant et au lugol fort avant la chirurgie. Le traitement chirurgical a constitué en une thyroïdectomie subtotale dans 97,4% des cas (n=112) et une thyroïdectomie totale dans 2,6% des cas (n=3). Les suites opératoires ont été simples dans 81,7% des cas (n=94). 18,3% de complications ont été notées (hématome compressif, Dysphonie, Dyspnée, Hyperparathyroïdie, Hypothyroïdie). La mortalité post opératoire était nulle.

**Conclusion :** Le traitement chirurgical passe par la connaissance de l'anatomie de la région cervicale et une technique de thyroïdectomie bien codifiée.

#### **SUMMARY**

Large Goiters: Surgical treatment at the teaching hospital of Point "G"

**Objective:** To describe the surgical treatment of the voluminous goiters at the teaching hospital of Point "G".

**Patients and methods:** This was a study conducted between 2009 and 2014 at the CHU of Point G. It focused on goiters having height and / or width greater than or equal to 10 centimeters.



**Results:** We collected the files of 115 cases of large goiter. The patients were female in 87.8% of cases. We found dyspnea in 40% of cases (n = 46), dysphonia in 13.0% of cases (n = 15) and dysphagia in 8.6% of cases (n = 10). The average height of the swelling was  $12.1 \pm 3.5$  cm. The average width of the swelling was  $14.4 \text{ cm} \pm 5.4$ . Goiters were hyperthyroid in 21.7% of patients (n = 25) and multinodular in 96.5% of cases. There were 3 cases of thyroid cancer. All cases of hyperthyroidism were balanced by synthetic anti-thyroid associated with blocking Beta and strong lugol before surgery. Surgical treatment consisted of subtotal thyroidectomy in 97.4% of cases (n = 112) and total thyroidectomy in 2.6% of cases (n = 3). Operative follow-up was simple in 81.7% of cases (n = 94). There were 18.3% complications (compressive hematoma, Dysphonia, Dyspnea, Hyperparathyroidism, Hypothyroidism). Postoperative mortality was null.

**Conclusion:** Surgical treatment requires knowledge of the anatomy of the cervical region and a well-coded thyroidectomy technique.

**Mots clés:** thyroïde –goitre volumineux— thyroïdectomie-complications.

**Key words:** thyroid-large goiter-thyroidectomy-complications.



#### 1. INTRODUCTION

Le goitre est une pathologie fréquente qui touche plus de 200 millions de personnes à travers le monde [1]. Selon l'OMS, le goitre est défini comme étant une glande thyroïde palpable dont les lobes latéraux ont un volume supérieur à la taille de la phalange distale du pouce de la personne examinée et le goitre volumineux est celui qui est visible à distance (stade 3) [2]. Dans une étude réalisée par Gardiner au Royaume Uni en 1995, était classé comme goitre volumineux tout goitre pesant plus de 100 g [3].

Par manque d'étude spécifique sur le traitement chirurgical des goitres volumineux au CHU du Point G, nous avons initié ce travail en prenant comme définition de goitre volumineux tout goitre dont la hauteur et ou la largeur est supérieure ou égale à 10 centimètres.

Les goitres volumineux sont fréquents dans les régions endémiques à cause de la carence en iode. Ils sont source de préoccupation pour les chirurgiens en raison de dissection difficile avec risque de plaie trachéale, de plaie de la jugulaire interne et de section du nerf laryngé inférieur et d'augmentation des risques de complications post opératoires (hémorragie secondaire avec hématome compressif, hypoparathyroïdie aiguë, paralysie permanente du nerf laryngé inférieur et hypothyroïdie). De même, ils sont source de préoccupation pour les anesthésistes en raison de difficultés liées à l'intubation à cause de la déviation de la trachée et de l'emplacement endothoracique du goitre mais également de la survenue de trachéomalacie post-thyroïdectomie [4].

La thyroïdectomie est la technique chirurgicale utilisée pour les goitres volumineux mais aussi pour d'autres pathologies thyroïdiennes tel que le cancer de la thyroïde. La France a enregistré 49 658 cas de thyroïdectomie en 2008 [5]. En Afrique, 889 et 1037 cas de thyroïdectomie ont été respectivement enregistrés à Cotonou entre 1992 à 2006 par Vignikin et au Maroc entre 1990 à 1999 par EL Malki [6, 7]. Ainsi dans le service de chirurgie B du CHU du Point G, 422 cas de thyroïdectomie ont été répertoriés entre 1989 à 1997 [8].

La mortalité due à la thyroïdectomie est nulle en Allemagne et en France [5,9]. En Afrique, elle oscille entre 0,06 à 0,1% (El Malki au Maroc, Vignikin à Cotonou, Touré en Guinée) [6,7,10]. Ainsi avec l'absence d'étude sur ce sujet au Mali, il nous a paru opportun d'effectuer ce travail dont le but était de décrire le traitement chirurgical des goitres volumineux au CHU du Point G.

#### 2. PATIENTS et METHODES

Il s'agissait d'une étude rétrospective réalisée dans le service de chirurgie B du CHU du Point G de janvier 2009 à décembre 2014. Elle a porté sur tous les malades opérés pour goitre dans le service de chirurgie B du CHU du Point G avec une hauteur et ou une largeur supérieure ou égale à 10 centimètres. N'ont pas été retenus dans cette étude, les patients opérés pour goitre ne répondant pas à notre définition du goitre volumineux, les patients

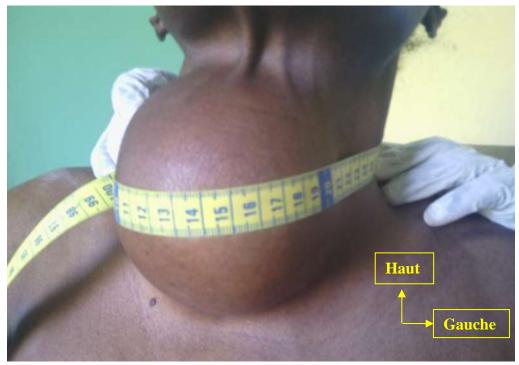


opérés en dehors de la période d'étude et ceux dont le dossier était inexploitable. Les variables étudiées ont été les renseignements sociodémographiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et du suivi post opératoire.



Source : archives photos du Service de chirurgie B

**<u>Photo 1 :</u>** Goitres volumineux : mensuration de la longueur



Source : archives photos du Service de chirurgie B

**Photo 2 :** Goitres volumineux : mensuration de la largeur



#### 3. RESULTATS

Nous avons colligé les dossiers de 115 cas de goitres volumineux. Les patients étaient de sexe féminin dans 87,8% des cas (n = 101). Le sex- ratio était de 0,17. L'âge moyen des patients a été de 44,4 ans ± 14,3. Une dyspnée était notée dans 40% des cas (n=46), une dysphonie dans 13,0% des cas (n=15) et une dysphagie dans 8,6% des cas (n=10). La hauteur moyenne du goitre (voir photo 1) a été de 12,1 cm ± 3,5. La largeur moyenne du goitre (voir photo 2) a été de 14,4 cm ± 5,4. Les goitres étaient hyperthyroïdiens chez 21,7% des patients (n=25) et multi nodulaires, kystiques et hétérogènes dans 97,4% des cas à l'échographie thyroïdienne. La radiographie cervicale de face et de profil a objectivé une déviation de la trachée dans 36,5% des cas et une compression trachéale dans 15,6% des cas. Il y avait 3 cas de suspicion de cancer de la thyroïde (2,6%). Cette suspicion a été évoquée sur les caractéristiques du goitre à l'examen physique (goitres dures, fixes avec des adénopathies cervicales) et le résultat de la cytoponction. Tous les cas d'hyperthyroïdie ont été traités par un anti thyroïdien de synthèse (Carbimazole 5 mg, 20 mg) pour obtenir une euthyroïdie, qui était maintenue jusqu'à la chirurgie. A ce traitement étaient associés le chlorhydrate de propanolol 40 mg pour traitement de cardiothyréose dans 0,9% des cas (n=1) et le lugol fort pour prévenir les hémorragies per opératoires en cas de maladie de Basedow dans 0,9 % des cas (n=1).

Tous les patients ont été hospitalisés la veille de l'intervention pour la surveillance clinique qui consistait à vérifier bi quotidiennement la fréquence cardiaque, la fréquence respiratoire, la pression artérielle et la température. Pour diminuer le risque d'infection post opératoire, les patients ont pris une douche la veille et le jour de l'intervention en insistant sur la région cervicale antérieure. La bétadine dermique a été appliquée sur le site opératoire avant le bloc opératoire. Toutes les interventions ont été faites sous anesthésie générale avec intubation oro trachéale.

Après l'installation, une cervicotomie antérieure type Kocher a été réalisée dans 99,1% des cas (n=114) et une incision cervicale en L dans 0,9% (n=1) pour raison de curage ganglionnaire cervical. A l'exposition de la loge thyroïdienne, nous avons trouvé une glande thyroïdienne multinodulaire, kystique et hétérogène dans 94,7% des cas (n=109). La recherche du nerf laryngé inférieur a été systématique chez tous les patients. Le nerf a été repéré d'un côté chez 46 patients (40% des cas) et des deux côtés chez 53 patients (61% des cas). Dans 7% des cas (n=8), il n'a pas été retrouvé. Son trajet était retro vasculaire dans 84,1% des cas (n=90) et pré vasculaire dans 15% des cas (n=16). Le trajet était transvasculaire dans un seul cas soit 0,9%. Tout comme le nerf laryngé inférieur, la recherche des glandes parathyroïdes a été systématique et le principe dans cette chirurgie est de tout faire pour conserver au moins une glande parathyroïde. Dans cette étude, chez 8 patients les glandes parathyroïdes n'ont pas été vues. Elles ont été vues et épargnées d'un côté dans 42,6% des cas (n=49) et vues de deux côtés et épargnées dans 50,4% des cas (n=58). Tous les patients ont été drainés. Nous avons utilisé le drain aspiratif type Redon dans 99,1% des cas (n=114) et le drain passif dans 0,9% des cas (n=1). La fermeture cutanée a été faite en points



simples séparés dans 99,1% des cas (n=114) et en surjet intra dermique chez un patient soit 0,9% des cas. La technique chirurgicale était une thyroïdectomie subtotale dans 97,4% des cas(n=112) et une thyroïdectomie totale (2,6%, n=3). Les suites opératoires ont été simples dans 81,7% des cas (n=94). Aucune complication per opératoire n'a été observée. 18,3% des complications post opératoires sont survenues : hématome compressif (n=3), dysphonie (n=10), dyspnée (n=3), hypoparathyroidie (n=1), hypothyroïdie (n= 3), cicatrice chéloïdienne (n=1)]. La mortalité post opératoire était nulle. Dans cette étude, le drain a été enlevé entre les deuxième et quatrième jours post opératoires dans 98,3% des cas (n=113). Dans 1,7% des cas (n=2), le drain est resté en place plus de quatre jours, il s'agissait des cas qui ont présenté une hémorragie postopératoire.

La durée moyenne de séjour post opératoire a été de 1,7 jour ± 1 avec des extrêmes de 1 et 10 jours. Le séjour postopératoire n'a pas dépassé quatre jours chez 109 patients soit 94,8% des cas. Le séjour a atteint dix jours chez un patient (0,9% des cas) qui a présenté une dyspnée post opératoire et a nécessité une trachéotomie et séjour en réanimation. L'examen ORL est systématique en pré et postopératoire. Il a été réalisé en postopératoire chez 111 patients soit 96,6% des cas. Il était normal dans 89,2% des cas et il y'avait une paralysie récurrentielle transitoire dans 10,5% des cas (n=12). Chez quatre patients, le résultat n'a pas été vu en postopératoire. La calcémie a été réalisée en postopératoire dans 83,5% des cas (n=96), elle était normale dans 80% des cas (n=92). Quatre patients (3,5% des cas) présentaient une hypocalcémie. Le résultat de l'anatomopathologie de la pièce opératoire a été vu dans 98,2% des cas (n=113). Un adénome vésiculaire était retrouvé chez 109 patients (94,8% des cas) et quatre carcinomes étaient notés dont les trois suspicions en préopératoire et un perdu de vue.

#### 4. DISCUSSION

Sur le plan de la méthodologie, il s'agissait d'une étude rétrospective et prospective portant sur 6 ans allant de 2009 à 2014. Les patients ont été recensés à partir des dossiers hospitaliers des malades et des comptes-rendus du bloc opératoire. Pendant cette étude, 157 dossiers de goitre volumineux ont été colligés et 42 dossiers inexploitables ont été écartés. Les raisons en étaient le refus de l'intervention ou la faute de moyens financiers. Contrairement aux études de Gardiner au Royaume-Uni, de Dyde A.K au Pays Bas [3] et de Andreas H en Allemagne [14] ou le diagnostic de goitre volumineux était basé respectivement sur le poids de la glande thyroïde en post opératoire et sur la taille de la glande en échographie thyroïdienne en pré opératoire, le notre était basé sur les mensurations (la hauteur et ou la largeur de la tuméfaction) en pré opératoire.

Ainsi était appelé goitre volumineux, tout goitre dont la hauteur et ou la largeur était supérieure ou égale à 10 centimètres. Les goitres volumineux sont source de préoccupation pour les anesthésistes en raison des difficultés liées à l'intubation. Cette intubation difficile est due à la modification anatomique de la trachée par la masse du goitre. En effet, la



trachée étant laminée, comprimée et déviée, la glotte peut aussi être déviée et le goitre plongeant (endothoracique). Dans cette étude le goitre était plongeant dans 8,7% des cas et la trachée était déviée dans 36,5% des cas à la radiographie cervicale. La thyroïdectomie subtotale a été réalisée dans 73,9% des cas. Ce taux est supérieur à celui de Gardiner au Royaume-Uni (9,4%; P<0,05) [3] (voir tableau I).

#### **TECHNIQUE OPERATOIRE**

AUTEURS	Isthmo- lobectomie	Thyroïdectomies subtotale	Thyroïdectomie totale
Gardiner KR RU* 1995 [3] N=64	11 (17,2 %) p=0,32	<b>6</b> (9,4 %) <i>p</i> <0,05	<b>47</b> (73,4 %) <i>p</i> <0,05
<u>Chohaill H</u> Maroc 2002[19] N=83	13 (15,6 %) p=0,18	<b>55</b> (66,2 %) <i>p=0,24</i>	15 (18,0 %) p<0,05
<u>Tahsin C</u> Turquie 2004[ <b>25</b> ] N=111	-	<b>53</b> (47,7 %) <i>p</i> <0,05	<b>58</b> (52,2 %) <i>p</i> <0,05
Notre série N=115	<b>27</b> (23,5%)	<b>85</b> (73,9%)	<b>31</b> (2,6%)

 $RU^* = Royaume-Uni$ 

**Tableau I :** Répartition des types de thyroïdectomies pour goitres volumineux selon les auteurs

Cette différence pourrait être expliquée par le fait que son étude portait sur les goitres volumineux multinodulaires et leur tendance chirurgicale était la thyroïdectomie totale. La thyroïdectomie totale a représenté 2,6% des cas dans notre étude. Ce taux est inférieur à ceux de Gardiner au Royaume-Uni (73,4%, P<0,05), de Chohaill au Maroc (18,0%, P<0,05) et Tahsin en Turquie (52,2%, P<0,05) [3,11, 13] ((voir tableau I)). Cette différence pourrait être expliquée par notre attitude chirurgicale visant à conserver un moignon en cas de thyroïdectomie à cause du coût et de la disponibilité des hormones thyroïdiennes de synthèses complémentaires en post opératoire en cas de thyroïdectomie totale. Les goitres volumineux sont également source de préoccupation pour les chirurgiens en raison de dissection difficile avec risque de plaie trachéale, de plaie de la jugulaire interne, de section du nerf laryngé inférieur et d'augmentation des risques de complications post opératoires. Aucune complication per opératoire n'est a déploré dans cette étude.



Nous avons observé un taux de morbidité de 18,3% de cas, peu différent de ceux retrouvés par d'autres auteurs [3, 11, 12] (Tableau II). La mortalité post opératoire était nulle. Il en a été de même dans l'étude de Gardiner au Royaume-Uni [3], de Tahsin en Turquie [13] et de Toufik en Algérie [15] (**Tableau II**).

Auteurs	n	Morbidité	р
Gardiner KR RU* 1995[3]	64	<b>5</b> (7,8%)	0,05
Chohaill H Maroc 2002[19]	83	<b>9</b> (10,8%)	0,15
Tahsin C Turquie 2004 [25]	111	<b>24</b> (21,6%)	0,53
Notre série	115	<b>21</b> (18,3%)	

 $RU^* = Royaume-Uni$ 

Tableau II : Répartition du taux de morbidité selon auteurs

#### 5. CONCLUSION

Le traitement chirurgical des goitres volumineux nécessite au préalable une préparation adéquate pour réduire la morbidité et la mortalité en per et post opératoire. La technique chirurgicale actuelle des goitres volumineux est la thyroïdectomie totale. Dans notre service, la tendance est toujours la thyroïdectomie sub totale sauf en cas de cancer en raison du coût et de la disponibilité des hormones thyroïdiennes de synthèses complémentaires en post opératoire. Mais en cas de cancer diagnostiqué sur la pièce opératoire, la totalisation de la thyroïdectomie est systématiquement réalisée.

#### REFERENCES

1. James R, MD, FACP; Romesh K, MD, PhD, FACP.

Goiter Epidemiology.

American Association of Clinical Endocrinologists, American College of Physicians, American Diabetes Association, and The Endocrine SocietyMedscape 2014; 1-3.

- 2. OMS, FAO. Régime alimentaire, nutrition et prévention des maladies chroniques. Rapport d'une consultation OMS/FAO d'experts Genève 2003 ; Module 12 : 8-11.
- 3. Gardiner KR, Russel CF.

Thyroidectomy for large multinodular colloid goiter.

- J. R. Coll. Edinb. 1995; 40: 367-70.
- 4. Agarwal A, Agarwal S, Tewari P, Gupta S, Chand G, Mishra A, Agarwal G, Verma AK, Mishra SK.

Profil clinico-pathologique, la gestion des voies respiratoires et le résultat d'énormes goitres multinodulaires : une expérience institutionnelle d'une région de goitre endémique. Département de chirurgie endocrinienne, Sanjay Gandhi Poster Institut universitaire des sciences médicales en Inde.

World Journal of Surgery 2012; 36 (4): 755-60.

- 5. Association Francophone de Chirurgie Endocrinienne. Information sur l'intervention de la thyroïde. Paris 2014 ; 1-7.
- 6. Vignikin Y, Flatin M, Vodouhè J. Hounkpè Y, Médji A. Place de la thyroïdectomie en pratique ORL au CNHU de Cotonou. Sciences et Médecine. Rev CAMES Série A 2008 ; 6 : 37-41.
- 7. Malki EL, Mohsine R, Barni R, Mazouz S, Taleb K, Hefchaouni M, Oulbacha S, A. Belkouchi A, Elalaoui H, Maaouni A, Balafrej S.

Les complications de la chirurgie thyroïdienne (à propos de 1037 cas). Maroc 2012 ; 1-22.

8. Koumaré AK, Sissoko F, Ongoiba N, Bereté S, Traoré Diop A K, Bagayogo T B, Doumbia D, Coulibaly Y, Sidibé-Traoré A, Dembelé M, Traoré H A Bayo S.

Goitres bénins en chirurgie au Mali (à propos de 815 cas).

e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie 2002 ; 1 (4) : 1-6.

9. Christophe P, Christophe A.

Nodules thyroïdiens et goitres: le traitement chirurgical.

Allemagne Schweiz Med Forum 2004; 4: 1-7.

#### 10. Touré A, Diallo T, Camara LM, Touré B, Camara ND.

La chirurgie thyroïdienne : expérience du service de chirurgie générale du CHU Ignace deen de Conakry.

Mali Médical. 2006; 21 (3): 1-5.

#### 11. Chohaill H.

Les indications chirurgicales dans la pathologie thyroïdienne.

Thèse de Médecine. Casablanca Maroc 2002; N° 54.

#### 12. Keita M, Diango D, Traoré C. Kamaté B, Mohamed A. AG.

Les goitres bénins en ORL aspects épidémiologiques et anatomocliniques : Etude de 97 cas. Médecine Afrique Noire 2007 ; 17 : 1-4.

#### 13. Tahsin C, Tamera K, Arzu K, Davud Y, Suha A.

Total versus subtotal thyroidectomy for the management of benign multinodular goiter in an endemic region.

Medical Faculty of Mersin University, Mersin, Turkey 2004; 74:974–978.

#### 14. Andreas H, Andreas O, Manfred B.

Efficacité d'une dose thérapeutique unique d'iode radioactif en présence de volumineux goitres en fonction du type de maladie de la thyroïde.

Médecine nucléaire, CHU de Halle (Saale) Allemagne 2011; N° 1927.

#### 15. Toufik Bi, Rachida H.

Complications of thyroidectomy for large goiter. Les complications de la thyroïdectomie pour goitre important.

The Pan African Medical Journal. 2013; 16:138.



#### Les Fièvres récurrentes de l'enfant

Amélie HAMAIN

Pôle de Pédiatrie, Hôpital Jeanne de Flandre,

Centre Hospitalier Régionale et Universitaire de Lille,

2, Avenue Oscar Lambret, Lille 59037 cedex

#### **RESUME**

Nous rapportons 2 observations de fièvres récurrentes survenues chez deux jeunes filles. Les caractéristiques cliniques et biologiques des différentes étiologies héréditaires ou sporadiques sont présentées. La démarche diagnostique devant ces épisodes fébriles récurrents et les possibilités thérapeutiques sont discutées en fonction de la cause identifiée.

Mots clés : fièvre récurrente, enfant



#### INTRODUCTION

La fièvre est un symptôme fréquemment rencontré chez l'enfant souvent en rapport avec une cause infectieuse. En général, elle est de durée limitée. Il existe cependant des circonstances favorisant des durées de fièvre anormalement prolongées ou des accès fébriles à répétition. Les fièvres récurrentes de l'enfant regroupent un ensemble d'affections de diagnostic rare et pas toujours aisé [1]. Elles peuvent être d'origine génétique ou de survenue sporadique [1, 2]. Leur prise en charge nécessite la réalisation d'examens spécifiques et la mise en route de traitements particuliers. Nous rapportons 2 observations pour en illustrer les difficultés.

#### **Observation 1**

Une petite fille naît eutrophique de parents d'origine algérienne, au terme d'une grossesse de déroulement normal. Elle a une sœur suivie pour maladie cœliaque et pelade partielle. A l'âge de 1 an, elle est opérée pour une coalescence des petites lèvres avec caryotype normal.

A l'âge de 3 ans, elle est hospitalisée pendant 8 jours pour une fièvre avec angine érythémato-pultacée, anorexie et diarrhée. L'examen retrouve une adénopathie sous angulo-maxillaire droite. Le bilan biologique objective 12700 leucocytes/mm³ dont 7600 polynucléaires neutrophiles (PNN), 1300 monocytes (mono) et 3600 lymphocytes (lympho), un taux d'hémoglobine à 10,5 g/dl avec un VGM à 79μ³ et un taux de protéine C réactive (CRP) élevé à 145 mg/l. Les bilans hépatique, pancréatique, rénal et ionogramme sanguin sont normaux. Le test de diagnostic rapide (TDR) streptatest® est négatif. Les hémocultures se révèlent stériles. La culture des urines met en évidence 10.5/ml enterococcus spp. L'échographie rénale et la radiographie du thorax sont normales. Un traitement est initié par l'association amoxicilline et gentamycine pendant 48 heures suivie, d'une monothérapie par amoxicilline par voie orale pendant 7 jours.

Un mois plus tard, elle est de nouveau hospitalisée pour fièvre évoluant depuis 9 jours avec diarrhées, anorexie, angine érythémato-pultacée, douleur lombaire et sacro-coccygienne, et présence d'une adénopathie inguinale gauche. Le TDR est de nouveau négatif. Le bilan biologique montre 12700 leucocytes/mm³ (dont 5500 PNN, 700 éosinophiles, 1500 monocytes), une CRP élevée à 109 mg/l, un taux de procalcitonine (PCT) à 0.88 ng/ml (normale si inférieure à 0,5 ng/ml), fibrinogène sup 7 g/l, ferritine 87 ng/ml (normales : 12-38 ng/ml). Les bilans hépatique, rénal et pancréatique s'avèrent normaux. La sérologie Epstein Barr Virus (EBV) montre une absence d'anticorps spécifiques. Les coprocultures révèlent une absence de germe pathogène. La culture des urines est stérile. La radio du thorax et la scintigraphie osseuse au technétium sont normales. L'examen ophtalmologique ne révèle pas d'uvéite et la vitrée est claire. L'hypothèse d'une maladie



inflammatoire est évoquée et un traitement est initié par ibuprofène (advil®) à 30 mg/kg/jour.

Quinze jours plus tard, elle se plaint de fièvre, diarrhées, cervicalgies, asthénie, puis douleur du membre inférieur gauche avec boiterie. Les radiographies standard du bassin et du membre inférieur gauche sont normales. L'échographie du bassin met en évidence un épanchement intra-artriculaire de la hanche droite. Le bilan biologique montre une inflammation modérée, la réaction de waaler rose et le test au latex sont négatifs, les anticorps anti nucléaires (AAN) sont faiblement positifs. Le traitement initial est maintenu.

Dix jours plus tard, elle est de nouveau hospitalisée pour fièvre évoluant pendant 8 jours, avec diarrhées, anorexie, asthénie, odynophagie et rhinorrhée. L'examen clinique retrouve des adénopathies cervicales sous angulo-maxillaires, bilatérales et douloureuses, une pharyngite érythémateuse et un souffle systolique. Le TDR reste négatif. Le bilan sanguin met en évidence 10700 leucocytes (6300 PNN, 1200 mono), 480 000 plaquettes, un fibrinogène élevé à 7g/l, une VS à 99/124, une CRP augmentée à 178mg/l, ferritinémie à 156 L'électrophorèse des protéines sériques révèle une hyperalpha1 alpha2globulinémie. Les radiographies de thorax, du bassin et des hanches ainsi que les échographies abdominales et des hanches sont normales. Les hémocultures ainsi que les cultures des urines demeurent stériles et la coproculture révèle une flore normale. Le dosage des immunglobulines D (Ig D) est normal à 51 UI/ml et l'acide mévalonique urinaire est indosable (normal). La recherche de mutation des fièvres méditerranéennes familiales (FMF) est négative. La persistance des symptômes sous traitement par ibuprofène conduit à la prescription de colchicine à raison de 0,5 mg par jour qui permet une évolution satisfaisante avec un recul de 12 mois.

#### **Observation 2**

Une jeune fille de 10 ans issue de parents d'origine turque, est hospitalisée pour douleur latéro-thoracique. Elle est la 5<sup>ème</sup> enfant d'une fratrie de 6. L'interrogatoire ne retrouve aucun antécédent médico-chirurgical familial particulier. Elle a été hospitalisée 2 ans plus tôt pour fièvre et douleur abdominale avec syndrome inflammatoire biologique, spontanément résolutifs. Les parents décrivent également des épisodes de fièvre à répétition sans diagnostic précis survenant à intervalles plus ou moins réguliers chez cette jeune fille. Elle se plaint de douleur latéro-thoracique gauche non irradiante et permanente depuis 24 heures sans facteur déclenchant particulier. L'examen clinique est normal, la température est mesurée à 37°8, la fréquence cardiaque à 122 battements par minute, la saturation de l'hémoglobine en oxygène à 100 % en air ambiant et la tension artérielle à 110/65 mm de Hg. Elle pèse 30 Kg et mesure 1 m 32. Le bilan biologique objective un syndrome inflammatoire avec une CRP à 144 mg/l et des globules blancs à 9 600/mm³. L'ionogramme sanguin, la troponine inhibitrice et la créatine phospho-kinase ainsi que les bilans rénaux, hépatique et pancréatiques sont normaux. L'ECBU se révèle stérile. La



radiographie de thorax et l'ECG sont normaux. Durant son hospitalisation, elle n'a présenté aucun pic fébrile. Le bilan de contrôle réalisé 48 heures après son admission montre une baisse de la CRP à 71 mg/l. Les dosages d'Ig D et d'acide mévalonique urinaire sont normaux. En raison de son origine ethnique et de la survenue d'épisodes de poussée inflammatoire, sans point d'appel clinique, une recherche de mutation de la FMF est réalisée et le retour à domicile autorisé sous paracétamol en cas de récidive de fièvre. Elle est revue en consultation un mois plus tard et présente un examen normal.

Quatre 4 mois plus tard, elle est de nouveau hospitalisée pour fièvre, douleurs abdominales et difficultés alimentaires. Les parents signalent une hospitalisation récente en Turquie pour des douleurs abdominales et syndrome inflammatoire. A l'examen, elle pèse 31,5 Kg, mesure 1 m 32, les paramètres vitaux sont corrects (fréquence cardiaque : 125 par minute, tension artérielle à 116/78, température à 38°6, saturation à 100 % en air ambiant, fréquence respiratoire à 25 par minute). Son abdomen est souple, sensible en fosse iliaque droite et en flanc droit. Le bilan biologique met en évidence 10 000 globules blancs par mm<sup>3</sup> dont 8 200 PNN et 1 500 lymphocytes, une hémoglobine à 11,3 g/dl, 240 000 plaquettes par mm<sup>3</sup>. Le ionogramme sanguin et la fonction rénale sont normaux. Il est noté une discrète cytolyse hépatique et une CRP élevée à 179 mg/l. L'échographie abdominale est normale. La recherche de mutation des FMF met en évidence une hétérozygotie composite V726 A et M694 V au niveau de l'exon 10 du gène MEFV. Ces deux mutations connues sont fréquemment rencontrées dans les fièvres méditerranéennes familiales, confirmant ainsi le diagnostic. Un traitement par colchicine est alors débuté à 1 mg par jour. Depuis la mise en route de ce traitement, il a été observé une régression suivie de la disparition de la symptomatologie clinique et biologique. Seul, lors d'un oubli du traitement pendant 48 h, il s'en est suivi des douleurs abdominales intenses ayant nécessité la reprise immédiate du traitement avec disparition de la symptomatologie. Actuellement avec un recul de 3 ans et une bonne observance thérapeutique, elle n'a plus présenté de récidive d'épisodes fébriles. Elle est revue tous les 3 à 6 mois et sa scolarité se déroule normalement.

Ces 2 observations de fièvres récurrentes illustrent les difficultés que l'on peut rencontrer lors de la prise en charge de ces affections.

#### **COMMENTAIRES**

Les fièvres récurrentes correspondent à des épisodes de fièvre de durée spontanément limitée dans le temps, séparés par intervalles d'apyrexie, se reproduisant pendant des mois voire des années [1, 2]. Ces épisodes doivent être d'étiologie unique. Ces affections constituent des entités différentes des fièvres récidivantes ou à répétition et leur prise en charge consiste à affirmer le caractère récurrent, auto-inflammatoire puis à rechercher les causes héréditaires ou sporadiques.



La première étape consiste à affirmer le caractère récurrent des fièvres par un examen clinique pendant et en dehors d'un épisode de fièvre. Pendant une poussée, un minimum de bilan est requis comprenant NFS, CRP, hémocultures, ECBU, radiographie du thorax et parfois échographie abdominale et rénale. Toutefois, en dehors d'une poussée fébrile, il faut aussi réaliser un bilan : NFS, CRP, VS, lonogramme sanguin avec urée et créatinine, sérologie d'hépatite B, dosage pondéral des immunoglobulines G, A, M et bilan immunitaire (phénotypages lymphocytaires et anticorps vaccinaux) [1].

Le but de cette première étape est d'éliminer les diagnostics différentiels que sont les Infections ORL à répétition, les viroses banales récurrentes, les malformations urinaires passées inaperçues, les abcès profonds, les endocardites ou autres maladies infectieuses, les Infections récidivantes sur terrain particulier (déficit immunitaire, neutropénie cyclique) et les maladies tumorales. En zone tropicale et d'endémie parasitaire, la tuberculose, le paludisme, la filariose ou d'autres maladies infectieuses devront être éliminées.

La 2e étape consiste à affirmer le caractère auto-inflammatoire de la fièvre récurrente. Au cours de ces affections, il existe un dérèglement du système immunitaire « archaïque », inné, de la première réponse immunitaire non spécifique avec stimulation excessive des polynucléaires neutrophiles et des monocytes. Il n'existe malheureusement pas de test spécifique des maladies auto-inflammatoires. Biologiquement, on retrouve un syndrome inflammatoire non spécifique avec augmentation de la CRP et des PNN, une absence d'auto-anticorps spécifiques ou de lymphocytes activés par un antigène spécifique (auto réactivité T). Une régression spontanée de l'inflammation biologique survient entre les épisodes. Ces affections diffèrent des maladies auto-immunes qui se caractérisent par des anomalies de l'immunité acquise et peuvent être responsables de fièvre prolongée : maladie de Kawasaki, maladie de Still, maladie de Behcet et autres vascularites [3].

La 3e étape de la prise en charge consiste à rechercher une cause à ces différentes fièvres récurrentes auto-inflammatoires. Parmi celles-ci, figurent les fièvres récurrentes héréditaires, dont la Fièvre Méditerranéenne Familiale (FMF), le Syndrome périodique associé au récepteur 1 du facteur de nécrose tumorale (TRAPS), les pathologies liées à la cryopyrine (CAPS), le Mévalonate Kinase Associated Periodic Syndroms (MAPS) et la Fièvre récurrente sporadique, exclusivement pédiatrique, aussi appelé syndrome de Marshall ou PFAPA [1, 2, 4].

La FMF s'observe essentiellement dans certaines populations, arméniennes, turques, juives sépharades et arabes de l'Est et de l'Ouest. Son diagnostic repose sur la présence des critères de Livneh, de Tel Hashomer ou de Yalcinkaya [3]. Seuls ces derniers critères ont été validés chez l'enfant : fièvre d'une durée 6 à 72 heures avec présence d'au moins 3 épisodes fébriles, douleurs abdominales d'une durée 6 à 72 heures avec présence d'au moins 3 épisodes douloureux, douleurs thoraciques d'une durée 6 à 72 heures avec présence d'au moins 3 épisodes douloureux, arthrite d'une durée 6 à 72 heures avec présence d'au moins 3

30

épisodes d'arthrite et histoire familiale de FMF. Cette maladie est de transmission autosomique récessive. Des mutations du gène des FMF (MEFV) sont retrouvées chez 70% des patients, à l'état homozygote ou hétérozygote composite. Le traitement repose sur la colchicine à vie visant la prévention des accès et à éviter la survenue de la principale complication, l'amylose secondaire [4].

Le TRAPS atteint surtout les populations d'Europe du nord et à un degré moindre, celles du Maghreb et d'Asie. Moins de 200 cas de familles atteintes ont été publiés dans la littérature. Cette affection débute souvent avant l'âge de 20 ans et est en rapport avec une mutation du gène du récepteur TNF de transmission autosomique dominante. Elle se traduit par une fièvre durant 1 à 2 semaines, sans périodicité, des douleurs abdominales quasi constantes avec diarrhées, vomissements, des myalgies avec fasciites monocytaires, des arthralgies avec ou sans arthrite, érythème, urticaires, des œdèmes périorbitaires unilatéraux et des conjonctivites. Des pleurésies aseptiques peuvent être observées. Les complications en sont l'amylose AA et le risque d'atteinte démyélinisante du système nerveux central. La corticothérapie s'avère efficace mais expose aux effets secondaires. L'utilisation des Anti TNF est parfois envisagée [5, 6].

Les CAPS regroupent 3 formes de gravité croissante, dont le dénominateur commun est l'existence de fièvre associée à un rash cutané d'allure urticarienne : l'Urticaire familial au froid (FCU, FCAS) associant conjonctivite et arthralgies, le syndrome de Muckle et Wells (MWS) caractérisé par arthrites, conjonctivites, épisclérite et uvéite antérieure et le syndrome chronique infantile neurologique cutané et articulaire (CINCA) associant éruption cutanée pseudo-urticarienne et au moins 1 signe parmi arthropathie symétrique hypertrophiante et atteinte du système nerveux central secondaire à une méningite chronique à PNN. Les complications (MWS, CINCA) sont les surdités de perception et l'amylose AA. Le mode de transmission de la mutation du gène CIAS1, retrouvée chez 60% des patients est autosomique dominant ou sporadique. Ce gène CIAS1 agit sur la cryopyrine, par régulation de la sécrétion des cytokines IL1B. Seules les biothérapies inhibitrices de l'IL1B produisent des effets spectaculaires avec rémission clinique et biologique [7].

Le MAPS présente 2 formes de gravité croissante: le syndrome Hyper Ig D ou HIDS et l'acidurie mévalonique. Ces affections rares ont été rapportées au total chez 210 patients, dont une cinquantaine en France [8].

Le syndrome hyper Ig D débute souvent avant l'âge de 1 an et associe fièvre durant 3 à 6 jours à intervalles réguliers de 2 à 6 semaines, avec présence d'adénopathies cervicales douloureuses, d'une pharyngite avec aphtes et d'atteintes diverses digestive, cutanée, articulaire, musculaire et neurologique. Le bilan biologique objective un syndrome inflammatoire lors des crises et une augmentation inconstante et non spécifique des Ig D pendant les crises, non systématique et persistante parfois entre les crises. L'excrétion urinaire d'acide mévalonique est augmentée lors des pics fébriles. L'évolution se fait vers une atténuation progressive [8].

L'acidurie mévalonique est plus rare et associe aux manifestations inflammatoires une dysmorphie faciale et des signes neurologiques à type de dégénerescence cérébelleuse ou troubles du développement psychomoteur. La survenue du décès avant l'âge de 2 ans est la règle en raison d'insuffisance hépatique, de syndrome d'activation macrophagique et d'infections graves [7].

Ces affections sont dues à une mutation du gène MVK qui code pour une enzyme intervenant dans la biosynthèse des isoprénoides et du cholestérol. La transmission de la mutation est autosomique récessive. Le diagnostic repose sur l'élévation de l'acide mévalonique urinaire pendant les poussées de fièvre ou la mise en évidence de la mutation du gène MVK. Le traitement repose sur une corticothérapie à fortes doses et des antagonistes des récepteurs IL 1 sont parfois proposés [8].

Le syndrome de Marshall ou PFAPA est la cause la plus fréquente de fièvre récurrente de l'enfant. De mécanisme non héréditaire, sa cause demeure inconnue. Il débute avant l'âge de 5 ans et se caractérise par une fièvre de 3 à 5 jours survenant toutes les 2 à 12 semaines, associée à une stomatite avec aphtes, une pharyngite et des adénopathies cervicales. Il faut bien entendu exclure les fièvres récurrentes héréditaires, les neutropénies cycliques et les déficits immunitaires. Les patients sont asymptomatiques entre les crises et présentent une croissance staturo-pondérale normale. Une évolution est favorable en quelques années, sans récidive ni séquelle. Le traitement repose sur la corticothérapie, l'amygdalectomie ou l'adénoïdectomie [9, 10].

Les 2 observations présentées soulignent la nécessité d'une description clinique exhaustive de la symptomatologie de ces patients et l'intérêt d'un bilan biologique explorant l'inflammation, l'immunité et l'aspect génétique. En effet, dans la 1<sup>ere</sup> observation, le diagnostic été rendu difficile du fait de l'absence de mutation du gène MEFV, du dosage normal d'Ig D et du dosage négatif de l'acide mévalonique urinaire. De plus, l'existence d'une arthrite chez cette jeune fille, inhabituelle au cours du syndrome de Marshall était en défaveur de ce diagnostic qui représente la cause la plus fréquente de fièvre récurrente chez l'enfant. Ainsi, la récidive des épisodes fébriles associés à des syndromes inflammatoires biologiques sans foyer infectieux, ni déficit immunitaire identifiés et l'évolution favorable sous colchicine confortent l'hypothèse d'une fièvre auto-inflammatoire en rapport avec une FMF.

Dans la 2<sup>e</sup> observation, le diagnostic de FMF a été plus aisé car la mise en évidence de la mutation à l'état d'hétérozygote composite chez un enfant appartenant à une population à risque a permis de confirmer l'étiologie de ces épisodes fébriles récurrents avec douleurs abdominales et syndromes inflammatoires spontanément résolutifs.



#### REFERENCES

#### 1. Fièvres récurrentes.

Médecine Thérapeutique Pédiatrie mai-juin 2008, volume 11, numéro 3. Dossier.

#### 2. Stankovic K.

Fièvres récurrentes héréditaires.

Médecine thérapeutique 2007. Mai-Juin 2007; 13 (3): 163-70.

#### 3. Florkin B, Prieur AM.

Diagnostic d'une fièvre prolongée chez l'enfant.

Médecine Thérapeutique Pédiatrie janvier-février 2006 : 9 (1) : 10-15.

#### 4. Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS)

Fièvre Méditerranéenne Familiale (FMF)

Centre de référence des maladies auto-inflammatoires de l'enfant, Février 2013.

#### 5. Hentgen V, Reinert V.

Le TRAPS : aspects cliniques et physiopathologie d'une maladie familiale rare.

Arch Péd 2003; 10:54-7.

#### 6. C Masson, V Simon, E Hoppé, P Insalaco, I Cissé, M Audran.

Le TRAPS. Définition, sémiologie, pronostic, pathogénie, traitement, place par rapport à d'autres rhumatismes intermittents.

Revue du Rhumatisme 2004; 71: 565-572.

#### 7. Koné-Paut I.

Syndrome périodique lié à la cryopyrine : CAPS vu à l'âge adulte.

La revue de médecine interne 2015 : 36 ; 277-282.

#### 8. Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Déficit en mévalonate kinase (MKD)

Texte du PNDS Centre de référence des maladies auto-inflammatoires de l'enfant, 2 juillet 2015.

#### 9. G Rossetti, M Carobbio, D Tönz, M Hofer.

Syndrome de PFAPA: une nouvelle maladie?

Paediatrica 2007: 18 (5): 27-29.

#### 10. P Wekell P, A Karlsson A, S Berg S, A Fasth.

Review of autoinflammatory diseases, with a special focus on periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis and cervical adenitis syndrome.

Acta Paediatr 2016; 105(10): 1140



# L'hypertension artérielle résistante, diagnostic et prise en charge : à propos d'un cas

Daniel Mbey

Cardiologue, Centre Hospitalier du Centre Bretagne

L'HTA en Afrique subsaharienne constitue un problème majeur de santé publique. Sa prévalence est bien plus élevée que chez le sujet européen, avec un pourcentage plus important de complications cardio-vasculaires.[1]

Sa physiopathologie essentielle et ses complications sont multifactorielles et liées entre autres à une prédisposition génétique, une sensibilité accrue au sel ou une hyperactivité vasoconstrictrice de l'endothéline [1,2,3]. Sur le plan thérapeutique, cette hypertension se caractérise par une réponse moindre aux bloqueurs du système rénine-angiotensine-aldostérone, en monothérapie.

Un cas clinique est présenté dans le but de souligner l'importance d'un bilan exhaustif, face à la survenue d'une hypertension artérielle résistante chez le sujet africain, en vue d'une prise en charge adaptée, conformément aux recommandations actuelles.

#### **Observation clinique**

Un homme âgé de 57 ans, mesurant 1,65 m pour un poids de 90 Kg est reçu en consultation pour asthénie et somnolence diurne. L'interrogatoire retrouve un diabète de type 2 découvert il y a 6 ans et une HTA évoluant depuis 14 ans. Ancien tabagique, il a arrêté de fumer depuis 20 ans. Il ne présente pas d'antécédent de pathologie vasculaire cérébrale ou coronarienne. Le bilan lipidique est dans la norme.

Concernant ses habitudes de vie, il consomme régulièrement de la réglisse naturelle pour masquer une mauvaise haleine. Il rajoute régulièrement du sel à ses aliments et mange plusieurs fois par semaine de la morue salée et de la charcuterie. Il consomme de la bière à chacun de ses repas et se déplace souvent en voiture y compris pour de petites distances.

Son traitement habituel associe un décongestionnant par spray nasal d'eau salé, du Profenid° libération prolongée 200 mg par jour pour coxalgie depuis 5 mois, du Loxen° libération prolongée 50 mg (1 comprimé 2 fois par jour), du Valsartan° 80 mg par jour et de l'Avodart° 0,5 mg par jour. Il a une bonne observance thérapeutique et tolère bien son traitement.

Il consulte pour asthénie persistante. Son indice de masse corporelle est calculé à 33 Kg/m², le situant en zone d'obésité. Les dernières auto-mesures de tension artérielle (TA) réalisées 40 jours plus tôt donnaient des chiffres de 160/95 mm de mercure. L'examen clinique du jour retrouve une TA à 170/95 mm de mercure en position assise. L'ECG s'inscrit en rythme sinusal et met en évidence une hyperHVG (Fig. 1).

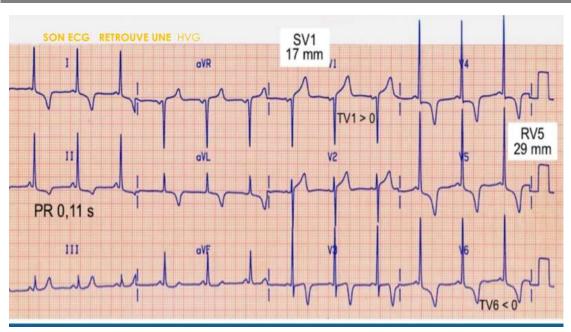


Figure 1: ECG d'hypertendu typique avec signes d'hypertrophie ventriculaire gauche

L'échocardiographie retrouve une HVG concentrique (Fig. 2).

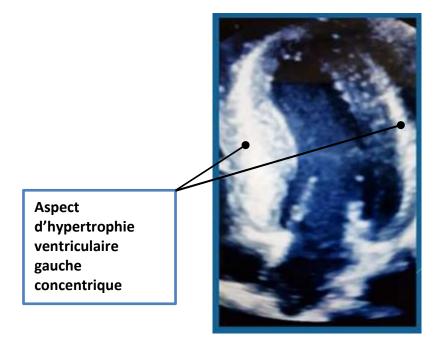


Figure 2: Echographie trans thoracique

Le bilan biologique met en évidence : un taux d'hémoglobine à 13.5 g/100ml, une créatinémie à 90 mmol/l (DFG 77 ml/min), une kaliémie à 4.2 mmol/l et une absence de protéinurie. Les taux d'aldostérone plasmatique, de métanéphrine sérique et de rénine plasmatique étaient normaux.

Le diagnostic d'HTA résistante est retenu sur les critères de définition de la Société Française de Cardiologie [4].



#### **DISCUSSION**

En effet, selon la Société Française de Cardiologie, l'HTA résistante correspond à une HTA non contrôlée en consultation et confirmée par la mesure ambulatoire de pression artérielle ou l'auto mesure, malgré une stratégie thérapeutique comportant des règles hygiéno-diététiques adaptées, une trithérapie anti hypertensive depuis au moins 4 semaines à dose optimale. Outre les critères de définition, la Société Française d'HTA, filière de la Société française de Cardiologie a publié 11 recommandations pour améliorer la prise en charge de l'HTA résistante [4]. Ce groupe définit également un arbre décisionnel destiné au médecin généraliste (figure 3).

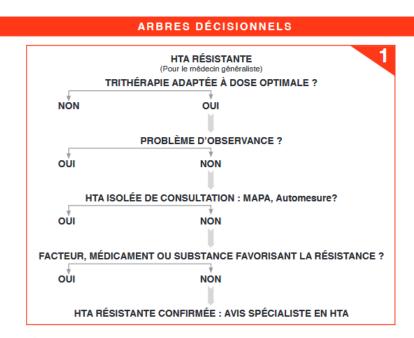


Figure 3

Parmi ces recommandations, la trithérapie anti hypertensive doit comporter, outre un diurétique thiazidique, un bloqueur du SRA (ARA2 ou IEC) et un inhibiteur calcique. D'autres classes pharmacologiques sont à utiliser en cas d'intolérance ou d'indications préférentielles. Dans l'HTA résistante, un diurétique thiazidique doit être utilisé : hydrochorothiazide à un dosage d'au moins 12,5 ou 25mg/j ou indapamide.

De plus, au cours de la prise charge, il faut rechercher une mauvaise observance ou des facteurs contribuant à une pseudo-résistance au traitement. Concernant l'observance, l'interrogatoire doit porter sur les dosages médicamenteux et effectuer un décompte des médicaments consommés. L'excès de sel, d'alcool, la dépression et les interférences médicamenteuses ou des médicaments et substances ayant une action vasopressive doivent être recherchés car ils favorisent la résistance aux traitements anti hypertenseurs. Différents médicaments avec action vaso-pressive sont connus : anti-antigéniques, ciclosporine,



corticostéroïdes, érythropoiétine, oestrogènes de synthèse. D'autres tels que les antiinflammatoires non stéroïdiens, les anti-rétroviraux, les antifongiques azolés ou les macrolides peuvent interférer avec le métabolisme et/ou l'action des antihypertenseurs [5].

L'information du patient, l'éducation thérapeutique et l'auto mesure tensionnelle contribuent à améliorer le contrôle tensionnel.

Les règles hygiéno-diététiques consistent à réduire les apports en sel, consommer de l'alcool avec modération, enrichir l'alimentation en légumes avec peu de graisses animales et pratiquer un exercice physique régulier d'au moins 30 mn par jour.

Il existe des alternatives médicamenteuses en cas de réponse insuffisante à une trithérapie à dose optimale. Dans ces conditions et en l'absence de contre-indication, la prescription de spironolactone avec surveillance de la kaliémie et de la créatinémie peut être envisagée. Le choix d'un béta bloquant peut cependant être préféré en fonction de la situation clinique. En cas de contre-indication ou de non réponse à la spironolactone ou en présence d'effets indésirables, il est suggéré de prescrire un bétabloquant ou un alphabloquant ou un anti hypertenseur central.

Toutefois, en cas d'HTA résistante confirmée, il faut solliciter un avis spécialisé et rechercher une cause secondaire par la réalisation d'un bilan complémentaire incluant : ionogramme sanguin, natriurèse des 24 heures, créatininémie, créatininurie et protéinurie des 24 heures, angioscanner abdominal, échographie Doppler des artères rénales, dosage de la rénine et l'aldostérone plasmatiques, des méta et normétanéphrines urinaires des 24 heures, du cortisol libre urinaire des 24 heures, test de freinage rapide par la dexaméthasone, oxymétrie nocturne, polygraphie de ventilation et enregistrement polysomnographique.

En cas d'insuffisance rénale de stade 4 et 5 (débit de filtration glomérulaire < 30 mL/min/1,73 m²), le thiazidique doit être remplacé par un diurétique de l'anse (furosémide, bumétamide) à une posologie adaptée à la fonction rénale. Il est recommandé en l'absence d'étiologie curable retrouvée chez le sujet de moins de 80 ans, de mettre en place une quadrithérapie comportant en première intention la spironolactone (12,5 ou 25 mg) avec surveillance de la kaliémie et de la créatinémie.

L'intérêt de la dénervation rénale est en cours d'évaluation et son indication est réservée aux centres spécialisés en HTA.

Dans notre observation, il y a lieu d'améliorer la prise en charge en optimisant le respect des mesures hygiéno-diététiques non suivies, par réduction de la consommation de sel, de réglisse, d'alcool et de charcuterie, tout en favorisant la pratique d'une activité physique régulière telle qu'une marche quotidienne d'au minimum 30 minutes. Ceci d'autant plus que notre patient présente une obésité selon les critères de l'OMS. Aussi, il faut certainement réévaluer l'efficacité médicamenteuse en proposant la trithérapie recommandée avant d'envisager d'autres stratégies thérapeutiques.

Ce schéma thérapeutique est décrit dans le **Figure 4** toujours selon les recommandations de la Société Française d'HTA [4].



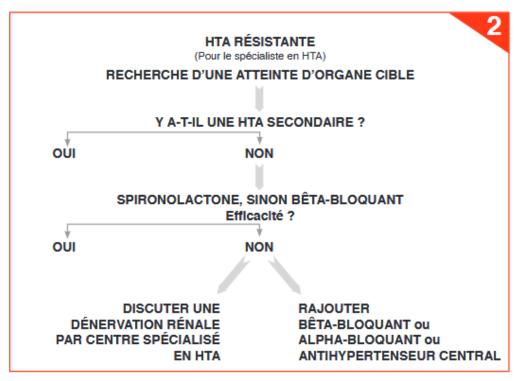


Figure 4

### **CONCLUSION**

La 1ère étape de la prise en charge d'une HTA résistante est l'optimisation du traitement anti HTA, pharmacologique et non pharmacologique. Lorsque toutes ces mesures demeurent inefficaces, l'avis d'un spécialiste en HTA est recommandé pour envisager des examens complémentaires à la recherche d'une HTA secondaire, d'une atteinte d'organe cible en vue d'établir une stratégie thérapeutique adaptée.

### **REFERENCES**

- Antchouey AM, Goulet L, Hamet P.
   Cardiologie Tropicale. Vol N° 129 juin-juillet-aout 2011
- 2. Amah G, Lévy BI.

Particularités de l'hypertension artérielle du sujet noir-africain.

Sang ThromboseVaisseaux 2007; 19, n° 10: 519-25

- 3. D'Orléans-Juste P, Gratton JP, Leduc R, Bkaily G, Claing A. L'endothéline : Pharmacologie cardiovasculaire et considérations physiopathologiques. Médecine/sciences 1996 ; 12 : 563-74
- 4. T Denolle, B Chamontin, G Doll, J P Fauvel, X Girerd, D Herpin, B Vaïsse, F Villeneuve, J M Halimi.

Prise en charge de l'hypertension artérielle résistante. Consensus d'experts de la Société



française d'hypertension artérielle, filiale de la Société française de cardiologie. La Presse Médicale 2014 ; 43 (12) : 1325-1331.

5. Steinmetz L, Caro-Sampara F, Mourot R, Keller O, Andrès E. Hypertension artérielle résistante : quelle prise en charge en pratique ? mt 2014 ; 20 (4) : 190-4.



# **Articles Paramédicaux**

# ABORD DE DIALYSE PÉRITONÉALE : Source de conflit ou synergie ?

Cécile DENIS<sup>1</sup>, Anne BOURGES<sup>2</sup>, Célia PERNET<sup>1</sup>, Bertin EBIKILI<sup>2</sup>, Guillaume SERET<sup>2</sup>.

<sup>1</sup>Centre Hospitalier du Mans, Le Mans, France <sup>2</sup>Centre ECHO (Expansion des centres d'hémodialyse de l'ouest), Le Mans, France

### **Préambule**

Après une expérience de 11 ans dans un centre d'hémodialyse E.C.H.O. et intégration au sein du service de formation à la dialyse du Centre Hospitalier du Mans, nous assurons la formation des patients pour des dialyses hors centre. Ces formations se déroulent en Unité d'Auto-Dialyse, en Hémodialyse à domicile et en Dialyse Péritonéale (DP). Ce travail se fait en étroite collaboration avec l'E.C.H.O., association de dialyse implantée dans les Pays de Loire. L'E.C.H.O. assure la logistique à domicile et un des néphrologues de l'association suit les patients en dialyse péritonéale de la Sarthe, en collaboration avec un néphrologue hospitalier. Ce présent travail a été présenté au Registre Dialyse Péritonéale de Langue Française (RDPLF) et a sanctionné l'obtention d'un Diplôme Inter-Universitaire de la Dialyse Péritonéale en juin 2017.

#### Justification et but du travail

Des difficultés à développer la dialyse péritonéale ont été constatées dans les derniers registres nationaux R.E.I.N. (Registre Épidémiologique et Information en Néphrologie) et R.D.P.L.F. En effet, le pourcentage de patients traités en dialyse péritonéale reste stable, malgré les nombreux avantages de cette technique d'épuration extra-rénale. Plusieurs facteurs limitants ont été mis en évidence, liés aux patients (contre-indications, refus...), aux soignants médicaux et paramédicaux (préjugés, sous-effectif, manque de formation) ou aux centres (étendue du territoire, logistique, accès au chirurgien ...)

Au Mans, il n'existe qu'un seul centre de formation et de suivi des patients en dialyse péritonéale. Il est l'objet d'une collaboration entre le Centre Hospitalier du Mans et l'association E.C.H.O. nécessitant de multiples intervenants. Le souhait de redynamiser cette technique en Sarthe a conduit l'équipe de dialyse péritonéale à s'inscrire dans un processus d'auto-évaluation, dans le but d'identifier les axes d'amélioration. Les problématiques identifiées étaient principalement liées à l'abord de dialyse.

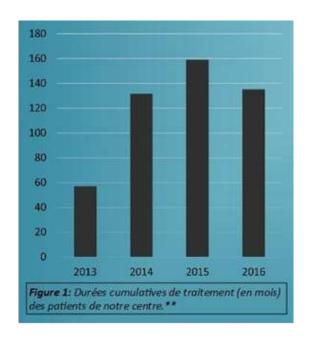
### Matériel et méthode

En raison des difficultés rencontrées d'origine infectieuse ou mécanique, plusieurs leviers ont été utilisés afin d'améliorer nos pratiques. En effet, une évolution des protocoles a été réalisée grâce aux formations infirmières et médicales telles que :

- les T.I.R.: Travail Infirmier Régional organisé par BAXTER jusqu'en 2015;
- Les formations : « Baxter académie » pour les médecins ;
- Le Diplôme Inter-Universitaire (DIU) de la dialyse péritonéale organisé par l'Université de Caen, ouvert aux médecins et aux infirmiers ;
- Les échanges Infirmiers : « La DP c'est pas sorcier » organisé par Frésénius®, « CAP DP » par Baxter®;
- Les congrès : symposium RDPLF , AFIDTN (Association Française des Infirmier(e)s de Dialyse, Transplantation et Néphrologie) ;
- Participations à des STAFF :
  - \* Avec différents centres de DP : Le Mans, Nantes, Vannes ;
  - Dans notre service avec les différents professionnels qui prennent en charge les patients (Médecins d'associations et centre hospitalier, infirmier(e)s diplômé(e)s d'état, cadre, diététicienne, assistante sociale, secrétaire, coordinatrice hors centre)

### Résultats

Les différentes actions menées depuis 2014 ont permis une augmentation nette de l'activité du centre (Figure 1).





Les difficultés rencontrées sont essentiellement liées au cathéter qui est au centre de la technique de travail dans un service de dialyse péritonéale. Il constitue le lien entre le patient et sa technique d'épuration extrarénale. Par sa fonctionnalité, il créé une relation de confiance entre le patient, l'équipe soignante et son traitement. Il est donc à la base de la qualité de vie du patient. Pour autant, il peut être source de difficultés, mettant en péril l'efficacité de la technique, les principales étant infectieuses et mécaniques.

#### 1. Difficultés infectieuses

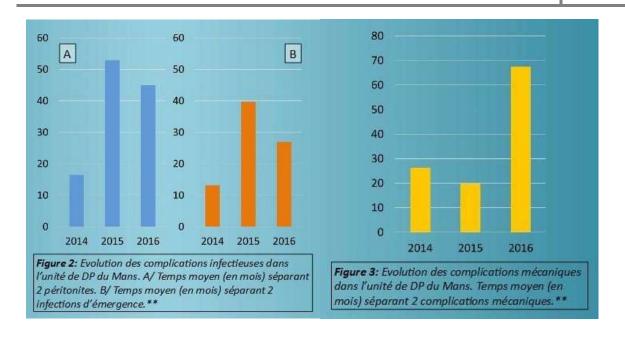
Les données statistiques fournies par le R.D.P.L.F. ont mis en évidence une augmentation des infections d'émergence et de péritonites dans notre service depuis 2014 (Figure 2).

Grâce aux échanges entre professionnels auxquels l'équipe a participé, des actions ont été menées et ont permis une amélioration des complications infectieuses. Quelques soient les formations de base (médicale ou infirmière, diététicienne, psychologue, chirurgien), l'apport de chacun a été nécessaire pour la mise en pratique de conseils :

- O Utilisation de la BISEPTINE à la place de la BETADINE ;
- Application dès le premier pansement (à j10) de la Mupirocine ;
- O Formation renforcée sur les mesures d'hygiène ;
- Ré-évaluation par des visites à domicile tous les ans, et dans le service à l'occasion de consultations ;
- Formation à repérer les signes de péritonite et conseil de faire des bandelettes réactives tous les jours ;
- Renforcement de la formation sur l'hygiène des mains ;
- Antibioprophylaxie pré-pose de cathéter systématique ;
- O Organisation «d'ateliers» avec les patients pour relever des conseils permettant d'immobiliser leur cathéter. La meilleure méthode est l'utilisation d'une ceinture de grossesse, elle fut adoptée par un grand nombre de nos patients ;
- Ré-évaluation du protocole de prise en charge des péritonites soumis à l'équipe soignante du service de néphrologie, ainsi que la formation régulière des infirmières aux manipulations de la DP.

Comme il est constaté dans les données statistiques, ces actions ont permis une diminution du nombre d'infections d'émergence et du nombre de péritonite (**Figure 2**). Cependant, la poursuite des actions d'amélioration reste d'actualité.

. -



## 2. Difficultés mécaniques

Durant l'année 2015, il a été constaté une augmentation des complications mécaniques (**Figure 3**) : difficultés de drainage et douleur au drainage. Différentes mesures médicales ont été entreprises pour résoudre ces problèmes : laxatifs, dialyse péritonéale automatisée fluctuante, surélever la poche de drainage, conseils diététiques. Celles-ci n'ont pas été satisfaisantes.

Le chirurgien qui pose le cathéter de DP est un des premiers acteurs et non des moindres dans la prise en charge en dialyse péritonéale, car Il pose les « fondations » de la technique.

C'est pourquoi, il a été organisé une réunion médico-chirurgicale réunissant : 10 néphrologues de différents centres hospitaliers et associations pratiquant ou non la dialyse péritonéale, 3 chirurgiens, 8 infirmiers, 1 cadre de santé, 2 représentants de Baxter-DP®. Cette réunion a permis d'échanger entre professionnels intervenants autour du patient en DP et s'est avérée riches d'enseignements. Elle a permis en outre une prise de conscience des chirurgiens, de l'importance d'avoir un abord de bonne qualité et de l'impact sur la qualité de vie des patients.

Grâce à un questionnaire diffusé sur le mailing du RDPLF « Allo DP », l'importance de la communication entre les équipes intervenantes auprès du patient en DP, a été soulignée pour le succès de la technique. Tracer les actes de chaque intervenant auprès du patient en DP permet une prise de conscience et une meilleure implication des acteurs dans le

traitement, et cela facilite la communication. Le patient le ressentira dans nos discours et la gestion des complications en sera rendue plus facile.

La prise de contact au moins par le néphrologue et les supports mis en place par les équipes facilitent le dialogue entre les équipes de dialyse péritonéale, le chirurgien et le patient. Par conséquent, elle permet de discuter des problèmes, de les résoudre rapidement ou de les anticiper. Ainsi, il s'en suit un gain de temps pour le traitement et de confiance pour le patient qui acceptera peut-être plus facilement les difficultés, et finalement son traitement.

L'ensemble de ces procédures : réunion médico-chirurgicale, concertations entre équipes de DP, mailing du RDPLF ont fourni des axes d'amélioration pour une pose de KT optimale vers lesquels il faut s'orienter :

- Qui pose les cathéters péritonéaux ? on sait qu'il est indispensable que ce soit un chirurgien fidélisé et formé.
- Le choix du cathéter : après un consensus entre les chirurgiens et les néphrologues, le choix s'est porté sur un cathéter en col de cygne.
- Le marquage avant la pose du cathéter. Le risque de déplacement du cathéter dans la cavité péritonéale est moindre selon son emplacement. Il doit donc être fait par des IDE experts ou des néphrologues pratiquant la DP.
- La prise en charge en post-opératoire : le protocole a été modifié et les rinçages sont dorénavant réalisés à J10 avec une solution d'icodextrine.
- Le dialogue entre les équipes chirurgicales et soignantes de dialyse péritonéale a été renforcé.

La communication est primordiale pour résoudre ou désamorcer toutes les difficultés.

### Conclusion

Le service de Dialyse péritonéale du Mans a fait l'expérience que la dialyse péritonéale est une technique qui nécessite un engagement particulier de la part de tous les intervenants. Les complications liées à l'abord en sont les meilleurs exemples, puisqu'elles peuvent être source de démotivation ou de tensions chez les patients comme chez les soignants. Une cohésion entre l'équipe infirmière spécialisée, les néphrologues et les chirurgiens est un atout majeur pour le succès de la technique. De plus, le questionnement sur les protocoles et les échanges entre professionnels des différents centres, permettent sans aucun doute de faire face aux difficultés qui peuvent mettre en péril la technique.

De cette façon, la poursuite de l'évolution de nos pratiques est nécessaire, dans le but d'améliorer la qualité de vie des patients insuffisants rénaux.



45

lalettremedicaleducongo@gmail.com

# MEDIQUIZZ Cas Clinique

Sarah Combes, Patrice Serge Ganga-Zandzou Fédération médico-chirurgicale de Pédiatrie, Centre Hospitalier de Roubaix, 11-17 Boulevard Lacordaire, BP 359, 59056, Roubaix cédex 1

## 1 ere partie : Dossier clinique

Une jeune fille de 10 ans et demi consulte pour une douleur diffuse du dos. Cette douleur est récurrente depuis plusieurs semaines et l'épisode actuel évolue depuis 9 jours. A l'interrogatoire, il est retrouvé des épisodes douloureux antérieurs de sièges différents, sans autre signe associé, ni notion de traumatisme. Cette jeune fille a pratiqué la gymnastique 15 jours auparavant. S'en suit une consultation, chez le médecin traitant qui prescrit un anti-inflammatoire non stéroïdien avec efficacité transitoire.

A l'examen clinique, elle est apyrétique et son état général est conservé. A la palpation, elle décrit une douleur rachidienne cervicale, dorsale et lombaire avec irradiation para-vertébrale et limitation de la rotation vers la droite. Il n'est retrouvé ni déficit sensitivo-moteur, ni irritation pyramidale, ni anomalie des réflexes ostéo-tendineux, ni syndrome méningé, ni atteinte des sphincters urinaire ou anal. De plus, l'examen des paires crâniennes est normal, les pupilles sont réactives et symétriques et il n'est pas noté de troubles de l'équilibre statique ou dynamique. Le reste de l'examen clinique est sans particularité.

Somme toute, cette jeune fille présente des douleurs diffuses de siège variable et d'évolution récidivante sans autre signe associé.

Le bilan biologique mettait en évidence une VS à 42 mm à la 1<sup>ere</sup> heure et 73 mm à la 2<sup>e</sup> heure, 10410 leucocytes avec 5850 polynucléaires neutrophiles, 2870 lymphocytes et 1020 monocytes, un taux de fibrinogène à 5 ,88 g/l (norme inférieure à 4) et un taux de CRP à 45 mg/l (norme inférieure à 3). Le reste du bilan : ionogramme sanguin, calcémie, phosphorémie, 25 OH vitamine D, hépatique, pancréatique, rénal, acide urique, LDH, était normal. La recherche de l'antigène HLA-B27, ainsi que le dosage du facteur rhumatoïde et des anticorps anti-nucléaires étaient négatifs. Les radiographies du rachis se révélaient normales (**Photos A**).



# $\underline{2^{\grave{\mathsf{e}}^{\mathsf{me}}}}$ partie : Iconographie

Photos A : Radiographies du rachis : absence de lésion particulière







# <u>3<sup>ème</sup> partie</u>: **Quizz**

- 1- Quel bilan complémentaire demandez-vous ?
- 2- Quelles-sont vos hypothèses diagnostiques?
- 3- Que proposez-vous comme traitement?



## <u>4<sup>ème</sup> partie</u>: **Réponses**

- **1-** En présence de ce tableau caractérisé par des douleurs diffuses récidivantes avec syndrome inflammatoire biologique, le bilan complémentaire peut inclure :
  - Dosage des marqueurs tumoraux à la recherche d'une localisation osseuse maligne secondaire;
  - Examen ophtalmologique avec fond d'œil et lampe à fente à la recherche d'une uvéite;
  - Scintigraphie osseuse (photos B), à la recherche de foyers multiples d'hyperfixation ;
  - IRM du rachis ou corps entier (**photos C**), à la recherche de de foyers osseux multifocaux;
  - Biopsie osseuse à la recherche de foyers infectieux ou de cellules malignes.
- **2-** Ces images radiologiques montrant une atteinte multifocale doivent faire discuter une origine traumatique, infectieuse, inflammatoire ou tumorale.

L'origine traumatique peut être aisément écartée par l'interrogatoire qui note l'absence de mécanisme traumatique.

Les causes infectieuses parasitaires, virales ou bactériennes ont été éliminées par la négativité des prélèvements infectieux et sérologiques, le diagnostic à redouter étant l'ostéomyélite.

Les causes tumorales sont éliminées par une négativité des marqueurs tumoraux et une absence de cellules malignes sur les prélèvements biopsiques, les diagnostics à écarter étant : l'histiocytose langerhansienne, les tumeurs osseuses bénignes (ostéome osteoïde, chondroblastome), les tumeurs osseuses malignes (Ostéosarcome, sarcome d'Ewing, neuroblastome, rhabdomyosarcome) et les localisations secondaires de tumeurs ostéophiles.

Les causes inflammatoires (spondylarthropathie, Arthrite Juvénile Idiopathique) ont été écartées sur l'aspect clinique et évolutif ainsi qu'en fonction des résultats du bilan biologique et de l'imagerie.

# Le diagnostic retenu est l'ostéite chronique multifocale récurrente.

Cette affection plutôt rare, survient habituellement entre 9 et 12 ans avec une prédominance féminine [1]. Depuis la description du cas princeps, environ, 250 cas ont été rapportés dans la littérature [1-4]. Le début est progressif, marqué par des douleurs osseuses avec infiltration des tissus mous et limitation des mouvements. Une altération de l'état général avec fièvre peuvent être constatées. Tous les os peuvent être touchés mais l'atteinte des métaphyses des os longs sont les plus fréquentes. L'existence d'une atteinte cutanée souvent palmo-plantaire en facilite le diagnostic [2, 3]. Le bilan biologique objective un syndrome inflammatoire avec des cultures bactériologiques négatives sur les foyers osseux, une association HLA-B27 non prouvée et une absence de marqueurs d'auto-

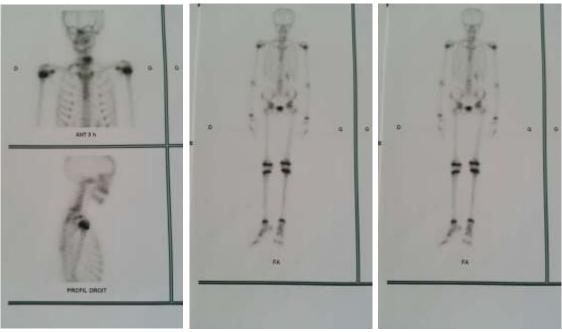
48

immunité. L'analyse histologique des biopsies osseuses montre des infiltrats inflammatoires avec des signes de résorption osseuse [1, 3, 4]. La physio-pathogénie est mal connue, mais une origine auto-inflammatoire polygénique est suspectée. Les explorations d'imagerie (radiographies, scintigraphie, scanner, IRM) identifient des localisations multifocales évoquant le diagnostic [2].

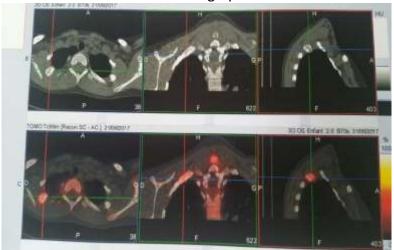
**3-** les traitements proposés dans la littérature reposent sur la prescription des AINS en 1ere intention puis les biphosphonates ou les anti-TNF alpha en seconde ligne [5]. Les risques liés à une corticothérapie prolongée chez l'enfant en limitent leur usage dans cette affection.

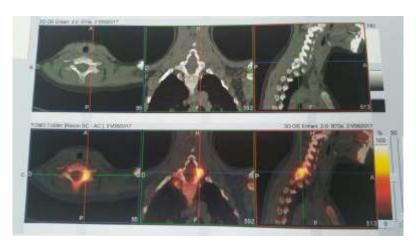
## **Photos B**: Aspects scintigraphiques

Hyperfixation modérée au niveau de L3, hyperfixation plus intense au niveau de la lame vertébrale G de C7 et de l'arc antérieur de la 2<sup>e</sup> cote droite et hyperfixation au niveau du genou G.



Tomo-scintigraphies







## **Photos C**: IRM du rachis

Anomalies de signal multifocales en hypersignal T2, hyposignal T1 modéré. Prise de contraste après injection de gadolinium des vertèbres C7, T12, L1 et L3.



### **Bibliographie**

- 1. Catalano-Pons C, Comte A, Wipff J et al. Clinical outcome in children with chronic recurrent multifocal osteomyelitis. Rheumatology 2008; 47: 1397-9.
- 2. Fritz J, Tzaribachev N, Kummerl-Deschner J, et al.

Whole-body magnetic resonance imaging of children with new-onset chronic multifocal osteomyelitis: description and comparison with laboratory and clinical data [abstr]. In: Radiological Society of North America scientific assembly and annual meeting program.Oak Brook, III:

Radiological Society of North America, 2008; 1034.

3. Girschick HJ, Raab P, Surbaum S et al. Chronic non-bacterial osteomyelitis in children. Ann Rheum Dis 2005; 64: 279-85.



- 4. Job-Deslandre C, Krebs S, Kahan A. Chronic recurrent multifocal ostoemyelitis: five-year outcomes in 14 pediatric cases. Joint Bone Spine 2001; 68: 245-51.
- 5. Girschick HJ, Zimmer C, Klaus G et al. Chronic recurrent multifocal osteomyelitis: what is it and how should it be treated? Nature Clinical Practice Rheumatology 2007; 3:733-8.



# **C**ontacts

Pour tout contact avec la revue adresser votre courriel à l'adresse mail suivante :

## lalettremedicaleducongo@gmail.com

Les membres du comité de rédaction peuvent être contactés de façon individuelle aux adresses suivantes :

## Rédacteurs en chef :

Pôle chirurgical : Dr Jean Patrice Binuani JPBinuani@chu-angers.fr

Pôle médical : Dr Patrice Serge Ganga-Zandzou psgangazandzou@hotmail.com

**⊠** Responsable de la publication :

Dr Richard Bibi. cesarhyve@yahoo.fr

Responsable de la communication

Dr Florian Diakabana. flodiak@hotmail.fr

