



Journal de l'Information Médicale de Sfax

J

Sommaire

Mise Au Point	1 – 5
Articles Originaux.....	6 – 18
Cas Cliniques.....	19 – 40

I

M

SFAX

N° 17/18
JUN 09 / DEC 09

e-mail : jim_sfax_fms@yahoo.fr

Site Web : www.fmsf.rnu.tn

Directeur de publication

J. GARGOURI

Rédacteur en chef

J. GARGOURI

Comité de Rédaction

M. ABID A.GHORBEL
H. FEKI I. MAALOU
I. FRIKHA R. MZALI

Comité de Lecture

O. AMAMI H. KALLEL
M.H. ELLEUCH K. KOLSI
M. ELLOUMI J. MNIF
I. FEKI B. MEDDEB
M.GUERMAZI Z. SAHNOUN
A. GARGOURI H. SKOURI
M.GHORBEL A.TRIGUI
K. JAMOUSI M.ZRIBI

Attachée de rédaction

A. FEKI

JUIN 09/DEC 09

**Le Journal de l'Information
Médicale de Sfax**

J. I. M.

Sfax

Organe de l'ADSM

VISA : 1048 du 12 Août 2008

**Le Journal de l'Information
Médicale de Sfax**

N'est pas responsable des textes, illustrations, photos et dessins publiés qui engagent la seule responsabilité de leurs auteurs. Les documents reçus ne sont pas rendus et leur envoi implique l'accord de l'auteur pour leur libre publication.

Renseignements

Tél. : 216 4 240 213

Fax : 216 4 246 217

- MISE AU POINT

*** Rôle du médecin dans la protection des incapables majeurs en droit Tunisien**

Z. KHEMAKHEM *et al.* 1

- ARTICLES ORIGINAUX

*** Transfusion de concentrés de globules rouges rhésus D incompatibles : Taux d'allo immunisation et facteurs influençants**

I. GDOURA *et al.* 6

*** Transfusion de plaquettes rhésus incompatibles : étude a propos de 108 patients**

H. KHEMAKHEM *et al.* 12

- CAS CLINIQUES

*** Diverticule pharyngo-oesophagien de zenker : A propos de cinq cas**

H. DHOUIB *et al.* 19

- CAS CLINIQUES

*** Les syndromes paranéoplasiques associés au cancer au cavum**

H. DHOUIB *et al.* 25

*** Cancer du nasopharynx : Une extension rare dérouté le diagnostic**

H. DHOUIB *et al.* 29

*** Un lipome colique a l'origine d'une invagination intestinale aigue chez l'adulte a propos d'un cas**

M. ABID *et al.* 33

*** Hernie de spiegel : A propos d'un cas et revue de la littérature**

M. ABID *et al.* 36

*** Diaphragme vésiculaire: une cause inhabituelle de cholécystite aigue alithiasique compliquée de péritonite biliaire**

R. MZALI *et al.* 38

e-mail : jim_sfax_fms@yahoo.fr

Site Web : www.fmsf.rnu.tn

RÔLE DU MÉDECIN DANS LA PROTECTION DES INCAPABLES MAJEURS EN DROIT TUNISIEN

Z. KHEMAKHEM*, N. AYADI**, Z. HAMMAMI*, S. MAATOUG*

* service de médecine légale. EPS Habib Bourguiba de Sfax

** service de psychiatrie « A ». EPS Hédi Chaker de Sfax

Résumé

L'incapable majeur est toute personne ayant acquis l'âge légal de la majorité, mais qui du fait d'une altération de ses capacités physiques ou psychiques, doit être protégée contre tout abus.

Le droit tunisien a affirmé la nécessité de la protection de cet incapable majeur, à travers la mise en place de plusieurs textes de loi.

L'objectif de ce travail est de rappeler les conditions et les mesures judiciaires de protection des incapables majeurs en Tunisie et de souligner le rôle du médecin, à travers l'établissement des certificats médicaux, dans toutes les étapes de la procédure judiciaire.

Dans toutes les mesures en cause, le médecin a un rôle important, voire décisif lors de la rédaction des certificats médicaux, lorsque ceux-ci intéressent une telle catégorie de personnes.

Par cet acte grave et sérieux, qui est le certificat médical, le médecin peut voir sa responsabilité médicale engagée. D'où, prudence et conscience sont requises avant d'accepter de le rédiger.

MOTS-CLÉS : Incapable majeur – Certificat – Psychiatrie – Médecine légale – Responsabilité médicale

1-INTRODUCTION

En droit tunisien, la capacité juridique de chaque citoyen pour les actes de la vie civile est la règle. Cependant, certains sujets ne peuvent bénéficier de cette liberté, sans s'exposer à des dangers (capacité de discernement altérée). Il est ainsi paru nécessaire de déclarer de tels sujets « incapables », non pas pour les nuire, en leur privant de liberté, mais au contraire pour les protéger des éventuels abus et exploitation de la part de gens peu scrupuleux. D'où l'apparition de la notion d'« incapable majeur », terme auquel certains auteurs préfèrent celui de « majeur protégé » [1].

L'incapable majeur est toute personne qui, ayant acquis la majorité légale, devrait donc jouir de ses droits et faire face à ses devoirs sociaux, mais qui du fait d'une altération de ses facultés physiques ou psychiques, n'est pas à même de pourvoir seule à la sauvegarde de ses intérêts ni de faire face seule à ses obligations sociales [1, 2,3]. Il y a donc une nécessité de sa protection juridique. Toutefois, cette incapacité devrait être médicalement établie, à travers la délivrance de certificats médicaux, d'où la nécessité de l'intervention du médecin.

Les certificats médicaux sont des actes médicaux, officieux, effectués par écrits, pour interpréter des faits d'ordre médical [4]. Le médecin ne doit les

établir qu'à bon escient, pour éviter la multiplicité des certificats, souvent mal rédigés, parfois inutiles voire nuisibles pour le patient et pouvant être préjudiciables pour le médecin.

De ces impératifs, les responsabilités pénale, civile, disciplinaire et administrative du médecin peuvent être engagées chaque fois qu'il accepte de rédiger un certificat médical, car il peut se retrouver en situation de dépassement ou de manquement dans sa rédaction. Les objectifs de ce travail sont de rappeler les conditions et les mesures judiciaires de protection des incapables majeurs en Tunisie et de souligner le rôle du médecin, dans toutes les étapes de la procédure judiciaire de protection. Il doit être à même de diagnostiquer les situations nécessitant des mesures de protection, mais aussi suffisamment averti de ses devoirs de signalement et bien maîtriser les règles de rédaction des certificats médicaux appropriés.

2-BASES LEGALES

2-1- Textes de loi régissant la rédaction des certificats médicaux :

La délivrance des certificats médicaux est une obligation déontologique à laquelle le médecin ne peut se dérober, chaque fois qu'il estime que leur

rédaction s'avère utiles pour le patient (alinéa premier de l'article 27 du Code de Déontologie Médicale CDM) [5]. Cependant, cette rédaction doit être faite à bon escient, car toute complaisance ou fausse certification est punie, aussi bien par la loi pénale (art. 197 nouveau, du CPT) [6], que par le pouvoir disciplinaire de l'Ordre des Médecins (art. 28 du CDM) [5].

Sur le plan administratif, aussi bien la complaisance que la négligence, dans la rédaction d'un certificat médical, constituent une faute et exposent le médecin fonctionnaire à une sanction disciplinaire administrative (article 8 de la loi n° 83-112 du 12 décembre 1983 modifiée par la loi n° 97-83 du 20 décembre 1997 et la loi n° 2003-20 du 17 mars 2003.) [7].

2-2-Cas particulier de la protection de l'incapable majeur

La législation tunisienne a prévu différentes mesures possibles d'assistance et de représentation juridique, en cas d'incapacité d'un sujet majeur, pour n'importe qu'elle raison. Les différents textes juridiques, régissant la protection des incapables majeurs, sont représentés essentiellement par le Code du Statut Personnel (CSP), promulgué par décret du 13 août 1956 [8] (art.160-quiart.170), et la loi 92-83 du 3 août 1992, relative à la santé mentale et aux conditions d'hospitalisation en raison de troubles mentaux [9].

Le CSP a répertorié les causes d'incapacité chez les sujets majeurs en matière de droit civil et a prévu les conséquences juridiques. Il a défini les différents types d'incapables majeurs comme suit :

- « **Le dément** : celui qui a perdu la raison ; sa démence peut être continue ou coupée d'intervalles lucides » (art. 160)

- « **Le faible d'esprit** : celui qui ne jouit pas de la plénitude de sa conscience, qui conduit mal ses affaires, ne connaît pas les transactions courantes et est lésé dans ses actes d'achat et de vente » (art. 160)

- « **Le prodigue** : celui qui ne gère pas convenablement ses biens, s'y livre à des prodigalités » (art. 164).

Concernant la loi 92-83 du 3 août 1992, relative à la santé mentale et aux conditions d'hospitalisation en raison de troubles mentaux, elle stipule dans son article 3 que « *toute personne atteinte d'un trouble mental doit être protégée contre toute exploitation, tout abus ou tout traitement inhumain ou dégradant. Elle doit pouvoir bénéficier d'une tutelle qualifiée, lorsque cela est indispensable à la*

protection de sa personne et de ses biens. L'hospitalisation des personnes en raison de troubles mentaux ne peut constituer de plein droit une cause de restriction de la capacité juridique du patient. Toutefois, l'autorité décidant l'hospitalisation doit veiller à ce que, au besoin, les mesures appropriées soient prises, en vue de sauvegarder les intérêts matériels du patient » [9].

D'autres textes de loi sont venus renforcer et compléter ces mesures de protection, tant sur le plan procédural que sur le plan moral. Il s'agit du décret du 18 juillet 1957, relatif à l'organisation de la nomination des tuteurs et le contrôle de leur administration et leurs comptes de gestion (inséré dans le CSP) [8], du Code des Obligations et des contrats (COC) [10], et du Code de Déontologie Médicale (CDM) [5].

3- COMMENTAIRES

Pour mieux expliciter nos propos, nous allons exposer, en premier lieu, l'aspect légal de la protection de l'incapable majeur visant le domaine civil, avant d'aborder l'aspect médico-légal visant la procédure de mise en place du régime approprié de protection.

3-1- La protection juridique de l'incapable majeur :

Contrairement à une idée largement répandue dans notre société, un malade mental hospitalisé en psychiatrie, même sous contrainte (d'office ou à la demande d'une tierce personne, selon les termes de la loi de santé mentale 92-83), ne signifie pas forcément qu'il est incapable majeur, ni mis d'office sous tutelle, bien que ce concept était appliqué en France, avec l'ancienne loi du 30 juin 1838, relative à la protection juridique du malade mental [11]. Ceci renforce le principe du maintien de la capacité juridique du patient, même s'il est hospitalisé contre son gré.

Sur le plan civil, sont considérés comme absolument incapables, les majeurs atteints d'aliénation mentale qui les prive complètement de leurs facultés mentales (art.5. du COC) [10].

Par contre, la capacité est limitée pour les interdits, à cause d'une faiblesse d'esprit ou d'une prodigalité, non assistés par leurs conseils judiciaires, dans les cas où la loi requiert cette assistance (art.6 du COC).

Les actes accomplis par l'incapable majeur, seront nuls, à moins d'autorisation du tuteur (art.162 du CSP). La démence ou la faiblesse d'esprit seront

statuées sur un jugement judiciaire, et ce, après avis des experts médicaux, sur la base de la production de certificats médicaux ; alors que la prodigalité n'est prononcée qu'après un jugement judiciaire.

Pour le dément, tous les actes qu'il accomplit sont nuls.

Pour le faible d'esprit, les actes accomplis avant l'interdiction sont annulables, si la cause de l'interdiction existait notoirement à l'époque où ces actes ont été faits (art.163 du CSP).

Pour le prodigue, tous les actes accomplis avant le jugement d'interdiction sont valables et non sujets à annulation. Leur validité après le jugement, sera subordonnée à l'homologation du tuteur (art.164 du CSP.). La reconnaissance du prodigue est nulle et non avenue en matière financière (art.165 du CSP), par conséquent, toute transaction matérielle qu'il effectue, sera juridiquement rejetée et considérée comme non valable.

En Tunisie, le seul régime de protection qui existe pour eux, est **la Tutelle**, qui aura pour conséquences la représentation du sujet dans tous les actes de la vie civile, et ce, d'une façon continue, ce qui entraîne la décharge entière de la gestion de ses biens et la perte de ses capacités civiles et civiques (entre autres, il n'a plus le droit de vote) [11]. Elle est donc réservée à des sujets ayant une altération profonde de leurs facultés intellectuelles.

D'autres régimes de protection, moins lourds, sont en vigueur dans certains pays occidentaux, mais n'existent pas en Tunisie. Ils méritent d'être définis [1, 2, 3], dans un but d'inspiration et de perspective de promulgation. Il s'agit de :

- **La Sauvegarde de justice:** Elle est destinée au majeur qui a besoin d'être protégé de façon urgente dans les actes de la vie civile. C'est une mesure provisoire, qui n'empêche pas un individu d'agir, mais elle l'empêche de se léser en agissant.

- **La Curatelle:** Le sujet en curatelle n'est pas représenté, mais assisté dans les actes de la vie civile. Il peut faire seul les actes d'administration mais pas les actes de disposition. Elle est destinée à des sujets n'ayant qu'une altération partielle de leurs facultés mentales.

3-2- Rôle du médecin

Sur le plan médico-judiciaire, apprécier l'incapacité de quelqu'un est un acte médico-légal, qui a une portée judiciaire ou sociale parfois de lourdes conséquences sur l'intéressé ou sur les ayants droit, comme cela était exposé.

Pour cela le médecin certificateur doit s'entourer de toutes les garanties, afin d'établir correctement de tels certificats.

Ce certificat doit remplir tant des conditions de fond (être précis, complet, mesuré, loyal, s'appuyant sur des caractéristiques symptomatiques du patient et démontrant la justesse de l'analyse [12]), que des conditions de forme (examen préalable et effectif du patient, en s'assurant de son identité, rédaction sur un papier à entête, écriture lisible et claire.) (art. 28 du CDM).

Le médecin traitant (neurologue, psychiatre ou gériatre) peut avoir pour missions de conseiller du juge pour son malade, d'indiquer la nécessité de protection du majeur ou de ses biens. Par la suite, chaque fois que cela s'avère nécessaire, il doit rédiger un certificat médical, visant la suppression de la mesure de protection.

Quant au médecin expert, son rôle est de contrôler l'avis donné au juge par le médecin traitant et d'intervenir à tous les niveaux de la procédure de protection, depuis son ouverture jusqu'à la cessation.

Lorsqu'il s'agit d'un médecin hospitalier, médecin traitant généraliste ou spécialiste (psychiatre ou gériatre), il doit en faire une déclaration au Procureur de la République, avertir le Directeur de l'établissement, informer la famille de la situation, adresser le certificat au juge de la famille (daté et signé), donner un diagnostic précis et un pronostic à long terme et répondre par écrit aux renseignements du juge, tout en respectant le secret médical.

En principe, il n'existe pas de modèle rédactionnel précis de ces certificats, toutefois, il est souhaitable de suivre le modèle suivant :

« Je soussigné, Docteur X..., spécialiste en ... Certifie avoir examiné Monsieur ou Madame..., domicilié(e) à...

Ce malade me paraît avoir besoin d'être représenté d'une manière continue dans les actes de la vie civile et dans ces conditions l'ouverture d'une procédure de Tutelle serait justifiée » [3].

La requête se fait auprès du juge des tutelles du Tribunal de Première Instance, soit à la demande de la personne elle-même qu'il y a lieu de protéger, soit à la demande de sa proche famille (conjoint, ascendants, descendants, frères et sœurs), soit à la demande du Procureur de la République, soit à la demande du tuteur en cas de nécessité de modification du régime.

Le certificat médical ou le certificat d'expertise médicale, pièce maîtresse de la procédure en question, a pour mission essentielle d'attester l'incapacité du majeur, à travers son état de santé

actuel, de sorte qu'il ne puisse convenablement gérer ses biens personnellement.

La délivrance du certificat ne se fait qu'au demandeur lui-même [13]. En cas de demande émanant de la famille, le médecin peut refuser de délivrer de tels certificats, s'il lui paraît qu'ils sont inutiles, malintentionnés ou contre les intérêts de la personne à protéger. Par contre, s'il s'agit d'une expertise médicale, émanant d'une autorité judiciaire, l'expert médical ne peut pas refuser de répondre, mais doit se limiter à la juste réponse de la mission, afin d'éclairer la justice et doit remettre le rapport d'expertise médicale à l'autorité requérante.

Les modalités procédurales de mainlevée sont les mêmes que celles qui ont concouru à la demande de la mesure de protection. Cette demande de mainlevée nécessite aussi l'avis d'un médecin, à travers un certificat médical, après examen de la personne elle-même.

Normalement, il existe une brèche dans le fondement du secret médical, étant donnée que le médecin est amené à donner des renseignements médicaux concernant son patient. Néanmoins, selon des critères qu'il doit justifier par écrit, dans les certificats médicaux, permettant de dire que la personne n'est pas en mesure de se protéger, le médecin peut passer au signalement de telles personnes particulièrement vulnérables aux autorités judiciaires [13].

En pratique, le médecin ne viole pas le secret professionnel au cours de la rédaction de tels certificats médicaux, dans la mesure où il vise à faire profiter au malade, le bénéfice de l'application d'une loi de protection. Aussi, même cette révélation à une autorité susceptible d'intervenir efficacement, constitue-t-elle déjà l'action attendue par la loi pénale dans le cadre de l'obligation de porter secours à une personne en danger [14,15].

L'objectif de la protection de l'incapable majeur, au sens juridique, est essentiellement son assistance éducative et sa tutelle aux prestations sociales [16]. Il ne faut pas, non plus, oublier que le majeur à protéger doit être globalement protégé tant dans ses biens que dans sa personne [17], chose remarquablement regrettable sur le plan pratique, car .

3-3- Responsabilité du médecin certificateur :

Tout au long de ces opérations médico-légales, le médecin doit prendre à la méfiance les déclarations de la famille, concernant l'état psychique d'un malade, et ne pas céder aux pressions d'une

famille, dont l'argumentation habile peut viser à masquer l'état réel du patient. En effet, le sujet qui sera soumis à l'acte de tutelle peut se retrouver coincé entre des conflits d'intérêts familiaux (classiquement, sa propre famille et la famille de son époux). De ce fait, le médecin certificateur, et au-delà des conditions de garantie et de science, doit s'entourer des critères d'honnêteté, d'impartialité et de crédibilité, afin qu'il ne lèse personne.

Par conséquent, le médecin peut engager sa responsabilité médicale, chaque fois que ces certificats n'attestent pas les faits réels et exacts de la personne en cause. En effet, cette responsabilité peut s'inscrire sous plusieurs cadres :

Responsabilité Déontologique:

En fait, «*La délivrance d'un rapport tendancieux ou d'un certificat de complaisance constitue une faute grave* » (art.28 du CDM) [5], ce qui entraîne des sanctions disciplinaires ordinaires, prononcées par le conseil de discipline de l'ordre des médecins.

Responsabilité Administrative:

En cas de médecin hospitalier qui commet une faute (certificat de complaisance ou négligence dans sa rédaction), il sera poursuivi sur le plan administratif (Art.8 de la loi n° 83-112 du 12 décembre 1983, portant statut général des personnels de l'état) [7] par une sanction administrative disciplinaire.

Chaque fois que la faute est jugée lourde et détachable du service, la responsabilité de l'agent public devient personnelle et doit, par conséquent, supporter personnellement les actions pénales et/ou civiles si elles sont intentées contre lui.

Responsabilité Civile:

La personne peut demander des dommages et intérêts à l'encontre du médecin fautif, qui a fait perdre au patient la possibilité de faire valoir ses droits [10].

Responsabilité Pénale:

Tout médecin attestant un certificat de complaisance ou des faits matériellement inexacts concernant l'état de santé d'une personne, une maladie, une infirmité, un état de grossesse ou la cause de décès est passible de sanctions pénales (article 197 nouveau du Code Pénal Tunisien) [6].

4-CONCLUSION

Tout praticien peut être confronté à certains sujets vulnérables, nécessitant leur protection juridique, tant sur le plan médical que social. Il doit être à même de les diagnostiquer et de faire preuve de discernement et de perspicacité, pour ne pas violer

inutilement la règle du secret médical, mais aussi pour ne pas manquer à son devoir de protection de ces malades. En effet, face à de telles situations, aussi bien l'action maladroite ou imprudente, que l'inaction passive, peuvent être préjudiciables non seulement pour le patient, mais aussi pour le médecin. Ce dernier doit veiller à protéger l'incapable majeur des abus, exploitations ou négligences, dont il peut être victime, tout en respectant ses libertés fondamentales.

L'intervention du médecin est prépondérante dans la mise en place ou la suppression d'un régime de protection juridique, dont la seule forme en vigueur en Tunisie est la tutelle. Il nous paraît souhaitable de réfléchir à introduire d'autres mesures de protection, plus souples et plus adaptés aux différentes formes d'incapacité, à l'instar des textes légaux occidentaux.

REFERENCES

- [1] Massé G, Perpoil J.P. Protection juridique des majeurs : loi du 3 janvier 1968 EMC Psychiatrie Paris, 37901 A50, 1997: 6p.
- [2] Massé G. Protection juridique des majeurs : loi du 3 janvier 1968 EMC (Elsevier Paris), Psychiatrie 37-901 A50, juin 2005.
- [3] Quélin A.M. Le certificat médical en psychiatrie : des règles précises, comment éviter les erreurs. Méd & Droit 2001 ; 50 :11-3.
- [4] Dhieb A, Jarraya A, Maatoug S. Le Certificat Médical. Edition JIM Sfax- Tunisie ; 1999: 349p.
- [5] Code de Déontologie Médicale. Publications de l'Imprimerie Officielle de la République Tunisienne 1993.
- [6] Code Pénal Tunisien. Publications de l'Imprimerie Officielle de la République Tunisienne 2004.
- [7] Statut général des personnels de l'état. Publications de l'Imprimerie Officielle de la République Tunisienne 2005.
- [8] Code du Statut Personnel. Publications de l'Imprimerie Officielle de la République Tunisienne 2007.
- [9] Loi 92-83 du 3 août 1992, relative à la santé mentale et aux conditions d'hospitalisation en raison de troubles mentaux (JORT n°52 du 7 août 1992 : 1007-10.) complétée et modifiée par la loi 2004-40 du 3 mai 2004 (JORT n°37 du 7 mai 2004 : 1219-20.).
- [10] Code des Obligations et des Contrats. Publications de l'Imprimerie Officielle de la République Tunisienne 2007.
- [11] Jonas C. Psychiatrie légale en France. In Lalonde P, Aubut J, Grumberg F et al. Psychiatrie clinique : Une approche bio-psycho-sociale. Gaëtan Morin Editeur Quebec-CANADA ; 2001 : 950-72.
- [12] Epain D. Certificats médicaux et urgence - Certificats de coups et blessures. EMC-Médecine 2 (2005) 448-467.
- [13] Jonas C. Le certificat médical en psychiatrie : des règles précises, comment éviter les erreurs. Méd & Droit 2002; 52 :1-2.
- [14] Loi n° 66-48 du 3 juin 1966, relative à l'abstention délictueuse (JORT n°24 du 3 août 1966 : 879-80.).
- [15] Senon J.L, Jonas C. Protection de la personne. Droit des patients en psychiatrie. Méd & Droit 2005; 71: 33-49.
- [16] Fossier T. Justice et psychiatrie : la construction d'un statut civil de Protection de l'adulte. Méd & Droit 1996 ; 21: 33-49.
- [17] Rossinelli G. Expertise et protection des biens. Annales Médico Psychologiques 2007; 165:18-24.

TRANSFUSION DE CONCENTRES DE GLOBULES ROUGES RHESUS D INCOMPATIBLES : TAUX D'ALLO IMMUNISATION ET FACTEURS INFLUENÇANTS

I. GDOURA *, I. REKIK *, I. BEN AMOR *, J. CHERIF *, N. LOUATI *, H. REKIK *,
H. FKI **, N. REKIK***, A. KAROU**** ET J. GARGOURI *.

* Centre régional de transfusion sanguine de Sfax, Tunisie.

** Service de médecine communautaire, CHU h. Chaker Sfax, Tunisie.

*** Urgences SAMU EPS Habib Bourguiba Sfax - Tunisie

**** Service anesthésie réanimation, EPS Habib Bourguiba Sfax - Tunisie

Résumé

Dans certaines situations cliniques, la compatibilité rhésus n'est pas respectée. Le but de notre étude est d'évaluer le taux d'alloimmunisation chez les patients rhésus D négatif (RH :-1) transfusés par des concentrés de globules rouges (CGR) rhésus D positif (RH : 1) et étudier quelques facteurs influençant cette allo immunisation.

Il s'agit d'une étude rétrospective qui a concerné 301 patients RH :-1. Le bilan a comporté un groupage sanguin ABO-RH: 1, une recherche de l'antigène D faible, une recherche d'agglutinines irrégulières (RAI) et un test de Coombs direct.

Les patients ont reçu 1118 CGR RH: 1, soit une moyenne de 3,71 CGR / patient (extrêmes : 1 à 28 CGR). La RAI post transfusionnelle a concerné seulement 159 patients. Le taux d'alloimmunisation anti RH : 1 a été de 3,14%. Le délai moyen de révélation de l'allo immunisation était de 27,36 jours (extrêmes : 6 à 60 jours). La relation entre l'apparition de l'allo immunisation érythrocytaire anti RH:1 n'était pas significative avec l'âge (p=0,5), ni avec le sexe (p=0,86), ni avec le nombre de CGR reçus par patient (p=0,9), ni avec l'existence ou non de pathologie cancéreuse chez le patient (p=0,1).

Même s'il s'agit d'une entorse aux règles de compatibilité les plus élémentaires, l'utilisation de CGR RH : 1 incompatibles peut rendre d'énormes services pour passer un cap difficile. Le faible taux d'immunisation chez nos patients nous conforte dans notre choix.

MOTS CLES : Alloimmunisation – Transfusion de concentrés de globules rouges rhésus D incompatibles – Facteurs influençant l'alloimmunisation anti D.

1/- INTRODUCTION

Le rôle de la transfusion sanguine était longtemps limité à la « sauvegarde de vie » au cours des hémorragies importantes. Aujourd'hui et grâce à l'essor technologique, la transfusion sanguine a beaucoup évolué permettant, entre autre, d'améliorer la qualité de vie et d'autoriser des actes et des gestes de soins intensifs (chirurgie lourde, transplantation et greffe,...).

Toute cette activité requiert une bonne gestion du stock sanguin pour répondre au besoin des patients et éviter les pénuries. En effet, la disponibilité des concentrés de globules rouges (CGR) rhésus D négatif (RH : -1) reste un problème dans la plupart des établissements de transfusion. Ainsi, on se trouve parfois dans l'obligation de transfuser des sujets RH :-1 par des CGR RH : 1 (rhésus D positif).

Cette stratégie entre dans le cadre d'une vision globale qui privilégie l'utilisation des CGR RH :-1 chez les patients jeunes, essentiellement de sexe féminin en âge de procréation, et les polytransfusés.

Le but de notre étude est de :

- Evaluer le taux d'allo immunisation dans le système rhésus chez les patients RH :-1 transfusés par des CGR RH :1.
- Etudier quelques facteurs influençant l'allo immunisation.

2/- PATIENTS ET METHODES

2-1/Patients :

Il s'agit d'une étude rétrospective faite au CRTS de Sfax sur une période de 12 ans (Janvier 1996 - Avril 2008) et qui a concerné 301 patients RH :-1 transfusés par des CGR RH :1. L'indication a été posée, à l'occasion d'un stock limité, pour un âge

avancé et/ou une atteinte très grave du patient avec pronostic réservé comme, par exemple, les accidents graves de la voie publique.

Pour chaque patient, nous avons relevé les informations suivantes : âge, sexe, groupe sanguin (GS) ABO-RH:1, et pathologie.

2-2/-Méthodes :

- Le groupage sanguin ABO-RH:1 a été réalisé par la technique sur plaque et en microplaque utilisant des hématies bromélinées. La recherche de l'antigène D faible par la technique de Coombs indirect (CI) en tube et, à partir de 2005, par la technique en gel (Diamed), a été réalisée chez tous les patients.

- La recherche d'agglutinines irrégulières (RAI) a été réalisée en pré et post transfusionnel par les techniques de CI basse force ionique (BFI) et enzymatique utilisant le support microplaque et, à partir de 2005, par la technique en CI- BFI utilisant la micro colonne en gel comme support (Diamed). Un panel de dépistage de 02 à 04 hématies portant les 20 antigènes réglementaires [1] a été utilisé (produit par le centre). L'identification, qui a fait suite à tout dépistage positif, a été faite par la même technique au moyen d'un panel de 12 à 20 hématies portant les 20 antigènes réglementaires (produit par le centre).

- Enfin, 70 patients ont bénéficié d'un test de Coombs direct (TCD) en plus de la RAI post transfusionnelle. Le TCD a été fait par la technique en tube et, depuis 2005, par la technique en gel. Chaque TCD a été systématiquement suivi d'une élution à l'acide et à l'éther.

3/- RESULTATS

3-1/-Résultats globaux

Notre étude, rétrospective, a concerné 301 patients RH:-1 répartis en 182 hommes et 119 femmes (sexe ratio = 1,52). L'âge moyen a été de 65,95 ans (extrêmes : 11 à 100 ans). Les pathologies chirurgicales étaient les plus concernées: chirurgie abdominale y compris gynécologique et urologique 46,46%, chirurgie orthopédique 22,49%, chirurgie cardio-vasculaire 8,41%, hématologie 4,04%, divers 18,18%. Enfin, 23,2% des patients avaient une pathologie cancéreuse.

Durant la période d'étude, les patients ont été transfusés par 1118 CGR RH:1, soit une moyenne de 3,71 CGR / patient (extrêmes : 1 à 28 CGR).

Dans la majorité des cas, soit 290 patients, il y'a eu un seul épisode transfusionnel. Pour les autres, soit 11 patients, ils ont été réexposés une seconde fois aux CGR RH :1 (taux de réexposition = 3,65%).

La RAI pré transfusionnelle, qui a concerné tous les patients, était négative dans 100% des cas. En post transfusionnel, seuls 159 patients, soit 52,82%, ont eu une RAI (58, soit 19,26%, étaient décédés par leur maladie et 84, soit 27,9%, n'ont pu avoir un 2^{ème} prélèvement pour cause de non retour). Ces RAI ont été pratiquées dans un délai moyen de 21,27 jours après l'épisode transfusionnel (extrêmes : 6 à 265 jours) : 49,68% ont eu leur RAI post transfusionnelle dans un délai inférieur à 14 jours (15,68% avant 8 jours et 34% entre 8 et 14 jours). Parmi les 159 RAI réalisées, 11 (6,9 %) étaient positives : 7 hommes parmi les 101 ayant bénéficié d'une RAI, soit 6,93 %, et 4 femmes parmi les 58 ayant bénéficié d'une RAI, soit 6,89 %. Concernant la spécificité des anticorps retrouvés, 4 patients ont été immunisés contre l'antigène D (RH :1), 1 contre l'antigène E (RH :3) et 1 a présenté une association anti-D+C (RH :1+2). Chez les 5 autres patients, la RAI était positive sans possibilité d'identification (selon le panel utilisé). Le délai moyen de révélation de l'allo immunisation était de 27,36 jours (extrêmes : 6 à 60 jours) (Tableau 1).

Pour les 11 patients réexposés aux CGR RH :1 (transfusion de 8,18 CGR /patient), 5 ont bénéficié d'une RAI post transfusionnelle qui était négative. Pour les 6 autres: 1 est décédé et 5 n'ont pu être prélevés à nouveau.

Le TCD a été fait chez 70 patients, soit 23,33% de l'effectif total, et trouvé positif dans 1 cas (1,43 %). L'élution a été négative dans 100% des cas.

3-2/-Résultats spécifiques

Parmi les 11 patients immunisés après transfusion de CGR RH :1 incompatible, seuls 5 (soit 3,14 % de l'ensemble des patients ayant eu une RAI post transfusionnelle) ont développé l'anti RH :1 dont un a présenté une association anti RH :1+2.

Ces patients ont été répartis en 3 hommes et 2 femmes, leur âge moyen a été de 67,2 ans avec des extrêmes de 43 à 80 ans. Le nombre moyen de CGR RH :1 transfusés a été de 3,2 par patient. L'allo immunisation de ces patients a été détectée après un délai moyen de 25,8 jours (extrêmes de 6 à 60 jours).

Un TCD a été pratiqué chez un seul patient parmi eux et s'est révélé négatif (Tableau 2).

Tableau 1 : répartition des immunisations observées chez les patients transfusés en RH : 1 incompatible.

Sexe	Age (ans)	Pathologie	Groupe sanguin du patient	CGR transfusés	RAI post transfusionnelle	Délai de révélation (jours)	TCD
M	43	AVP	O RH : -1	4CGR O RH : 1	Anti D+C	9	Non Fait
F	26	CIVD du post partum	O RH : -1	9CGR O RH : -1 et 6CGR O RH : 1	Anti E	25	Non Fait
M	80	Hémorragie digestive	O RH : -1	5CGR O RH : 1	Positive Non spécifique	40	Non Fait
F	80	Eventration étranglée	B RH : -1	2CGR B RH : 1	Anti D	6	Non Fait
M	62	Poly traumatisme	O RH : -1	8CGR O RH : 1	Positive Non spécifique	6	Négatif
F	70	Carcinose péritonéale	O RH : -1	2CGR O RH : 1	Positive Non spécifique	28	Non Fait
M	72	Abcès sous phrénique	A RH : -1	5CGR A RH : 1	Positive Non spécifique	33	Non Fait
F	80	Maladie de Waldenstrom	O RH : -1	2CGR O RH : 1	Anti D	34	Non Fait
M	55	Tumeur vésicale	A RH : -1	6CGR A RH : 1	Anti D	20	Négatif
M	75	Néoplasie de la prostate	A RH : -1	2CGR A RH : 1	Positive Non spécifique	40	Non Fait
M	78	Leucémie aigue myéloïde	A RH : -1	2CGR A RH : 1	Anti D	60	Non Fait

Tableau 2 : Caractéristiques des patients (ayant bénéficié d'une RAI pré et post-transfusionnelle) et des séries transfusionnelles

	Anti-D	Autres patients	Total
-Sexe			
Hommes	3	98	101
Femmes	2	56	58
Sexe ratio	1,5	1,75	1,74
-Age			
<u>Moyenne d'âge</u>	67,2	63,69	63,80
Hommes	58,66	63,08	62,95
Femmes	80	64,78	65,3
<u>Extrêmes</u>			
Hommes	43-78	11-94	11-94
Femmes	80	26-94	26-94
-Nombre de CGR RH 1 transfusés			
Moy de CGR /patient	3,2	3,58	3,59
Moy de CGR /homme	4	3,65	3,66
Moy de CGR/femme	2	3,46	3,41
-Délai de RAI			
Extrêmes	6-60 jours	6-265 jours	6-265jours
Moyenne	25,8jours	21,12jours	21,27jours
-TCD			
Négatifs	1	69	70
Positifs	0	68	69
Elution	100%	1	1
		100%	100%

Autres patients : non immunisés ou immunisés contre d'autres antigènes.

D'un point de vue statistique, la relation entre l'apparition de l'allo immunisation érythrocytaire anti RH:1 n'était pas significative avec l'âge ($p=0,5$), ni avec le sexe ($p=0,86$), ni avec le nombre de CGR RH :1 reçus par patient ($p=0,9$), ni avec l'existence ou non de pathologie cancéreuse chez le patient ($p=0,1$) (Tableau 3).

Tableau 3 : Facteurs influençant l'immunisation chez les patients transfusés

	Immunisation anti RH : 1	Indice de Fisher
Sexe		
Hommes	2,97%	P=0,86
Femmes	3,44%	
Age		
<70 ans	2,29%	P=0,5
≥70 ans	4,16%	
Nombre de CGR		
≤ 4CGR	3,17%	P=0,9
> 4CGR	3,03%	
Pathologie cancéreuse		
Oui	6,8%	P=0,1
Non	1,73%	

4/- DISCUSSION

Plusieurs études ont montré que le taux d'allo immunisation anti RH :1 après transfusion de volontaires RH:-1 par des CGR RH :1 est estimé entre 80 et 95 % [2,3]. Même de petites quantités de globules rouges RH :1 (0.5 à 1ml) sont suffisantes pour la formation de l'anticorps anti-RH :1, comme c'est le cas chez la femme enceinte [4] ou les sujets transfusés par des concentrés plaquettaires [5]. Notons que, dans notre étude, le taux d'allo immunisation anti RH :1 est estimé à 3,14%. Ce taux est considéré très bas par rapport à ce qui a été rapporté dans la littérature :

Auteurs	Notre étude	Gonzalez JR [6]	Frohn C [7]	Yazer HH [8]
Taux d'alloimmunisation	3,14%	21.4%	20,5%	22%

Ce taux bas d'allo immunisation peut être expliqué par l'âge moyen avancé de nos patients RH:-1 ayant reçu des CGR RH :1 même si on n'a pas trouvé de relation significative entre l'âge avancé et le taux d'allo immunisation. Dans son étude, Gonzalez JR a trouvé une relation significative entre l'âge et l'immunisation ; cette dernière diminuant avec l'âge [6]. En effet, l'âge avancé pourrait être associé à un état d'immunodépression physiologique [9].

Le taux d'allo immunisation s'abaisse, également, en cas d'immunodépression non physiologique. C'est le cas chez les greffés de moelle osseuse avec un taux d'immunisation, selon Asfour M, à 0% [10]. Chez les sidéens, ce taux est de 0% selon Boctor FN [11] et chez les transplantés de foie, il est de 0% selon Casanueva M [12]. Chez des

patients cancéreux, Badwin ML a trouvé un taux d'immunisation à 18% [13]. Dans notre série, le taux de cancéreux est élevé (23.2%). Ce qui pourrait expliquer, du moins en partie, le taux bas d'allo immunisation anti RH :1. Cependant, aucune relation significative n'a été trouvée entre la pathologie cancéreuse et l'immunisation.

Par ailleurs et concernant la quantité de CGR RH :1 transfusés, nous n'avons pas trouvé de relation significative entre le taux d'allo immunisation et le nombre de CGR RH incompatibles transfusés par patient. D'après Jose R Gonzalez, 88% des patients s'immunisent après la transfusion de 4 CGR [6]. Il a montré que les patients qui n'ont pas développé un anti-RH:1 durant la transfusion des 4 premiers CGR ont une faible probabilité pour former l'anticorps anti-RH:1.

Concernant la réexposition à la transfusion de CGR RH :1 , la majorité de nos patients n'ont eu qu'un seul épisode transfusionnel (taux de réexposition = 3.65%). D'ailleurs, aucun des patients réexposés n'a été immunisé. D'après Gonzalez JR, la réexposition n'élève pas le taux d'allo immunisation anti-RH:1[6]. Néanmoins, dans l'étude de Archer GT faite sur des volontaires sains, cette incidence d'allo immunisation pour l'antigène s'élève après injections répétées de sang RH :1 incompatible [14].

Dans notre série, le taux bas d'allo immunisation peut être expliqué, en partie, par le délai court entre la transfusion et la RAI post transfusionnelle. En effet, près d'un patient sur 2 (49,68%) a eu sa RAI post transfusionnelle dans un délai inférieur à 14 jours (15,68% avant 8 jours et 34% entre 8 et 14 jours). Pour la plupart des auteurs, les réponses immunologiques les plus précoces étaient enregistrées dans un délai supérieur ou égal à 14 jours :

Auteurs	Notre série	Frohn C [7]	Baldwin ML [13]	Yazer HH [8]
Période d'observation				
Moyenne (jours)	21,27	167	192	182
Extrêmes (jours)	6-265	14 -360	14-1275	10-685

Gunson HH [2], qui a étudié l'allo immunisation anti RH :1 chez des volontaires sains qui ne présentaient aucun facteur d'immunodépression pouvant retarder la réponse immunitaire, a pratiqué la recherche d'une séroconversion au-delà de 14 jours après les premières injections de CGR RH :1. Le TCD n'a été fait, dans notre étude, que chez environ 1 patient sur quatre (70/301) et il n'a été positif que chez un seul patient, avec une élution négative. Ce faible taux de positivité va de pair avec le faible taux d'immunisation retrouvé, mais la négativité de l'élution pourrait être liée au faible nombre d'hématies sensibilisées en circulation chez le patient.

Enfin, la prévention de l'immunisation contre l'antigène RH:1 après la transfusion de CGR RH :1 incompatibles ne peut être envisagée dans les conditions de notre étude puisqu'il s'agit d'un choix délibéré et que les hématies transfusées ne doivent pas être éliminées. Une telle prévention n'est envisagée que lorsque la transfusion se fait par erreur chez des sujets de sexe féminin en âge de procréation [15] ou après transfusion de concentrés plaquettaires RH :1 incompatibles [16].

5/- CONCLUSION

Même s'il s'agit d'une entorse aux règles de compatibilité les plus élémentaires, l'utilisation de CGR RH incompatibles peut rendre d'énormes services pour passer un cap difficile. Elle permet, par ailleurs, une rationalisation dans la gestion globale des stocks disponibles en vue de réserver les CGR RH :-1 aux patients les plus "indiqués" (femmes en âge de procréer et polytransfusés, essentiellement). Le faible taux d'immunisation chez nos patients nous conforte dans notre choix, même si le sujet reste un peu polémique, par moment, avec le refus de coopération des praticiens les moins habitués.

REFERENCES

- [1]: circulaire 49/05 de la législation Tunisienne
- [2]: Gunson HH, Stratton F, Cooper DG, Rawlinson V. Primary Immunization of Rh-negative Volunteers, *British Med Journal*1970; 5696: 593-595.
- [3]: Urbaniak SJ, Robertson AE. A successful program of immunizing Rh-negative male volunteers for anti- D production using frozen/thawed blood. *Transfusion*1981; 21(1) : 64-69.
- [4]: Mannessier L. La surveillance immuno-hématologique de la femme enceinte et la nouvelle politique de prévention de l'allo immunisation anti-RH1. *Transfus Clin Biol* 2007 ; 14: 112-119.
- [5]: Chamouni P, Josset V, Bastit D, Tavolacci, Lenaim P, Varin R, Czenichow P. Transfusions de concentrés plaquettaires Rhésus incompatibles au CHU de Rouen : pratiques et conséquences. *Transfus Clin Biol* 2005 ;12: 306-312.
- [6]: Gonzalez-Porras JR, Graciani IF, Perez-Simon JA, Martin-Sanchez J, Encias C, Conde MP, Nieto MJ, et Corral M . Prospective evaluation of a transfusion policy of D+ red blood cells into D- patients. *Transfusion*2008; 48(7): 1318-1324.
- [7]: Frohn C, Dümbgen L, Brand JM, Gorg S, Luhm J, et Kirchner H .Probability of anti-D development in D-patients receiving D+ RBCs. *Transfusion*2003; 43(7): 893-898.
- [8]: Yazer MH, Triulzi DJ. Detection of anti-D in D- recipients transfused with D+ red blood cells. *Transfusion* 2007; 47(12): 2197-2201.
- [9]: Janice K, Kiecolt-Glaser. Stress and Immunity: Age Enhances the Risks. *Current directions in psychological science*2001; 10: 1.
- [10]: Asfour M, MD, Narvios A, MD, Lichtgr B, MBA, MD, PhD. Transfusion of Rh D- Incompatible Blood Components in Rh D- Blood Marrow Transplant Recipients. *Med Gen Med* 2004; 6: 22.
- [11]: Boctor F.N, Ali NM, Mohandes K, et Uehlinger J Absence of D- alloimmunization in AIDS patients receiving D-mismatched RBCs. *Transfusion* 2003 ; 43(2): 173-176.

[12]: Casanueva M, Valdes MD, Ribera MC. Lack of alloimmunization to D antigen in D-negative immunosuppressed liver transplant recipients. *Transfusion* 2003; 34 (7): 570-572.

[13]: Baldwin ML, Ness PM, Scott D, Braine H, Kickler TS. Alloimmunization to D antigen and HLA in D-negative immunosuppressed oncology patients. *Transfusion* 1988; 28: 330-333.

[14]: Archer GT., Cooke BR, Mitchell K, et Parry P. Hyper immunisation des donneurs de sang pour la production des gammaglobulines anti-Rh (D). *Revue Française de Transfusion* 1969. T.XII(n°3).

[15]: Nester TA, Rumsey DM, Howell CC, Gilligan DM, Drachman JG, Maier RV, Kyles DM, Matthews DC, Pendergrass TW. Prevention of immunization to D+ red blood cells with red blood cell exchange and intravenous Rh immune globulin. *Transfusion* 2004; 44(12): 1720-1723.

[16]: Menitove JE, MD. Immunoprophylaxis for D-patients receiving platelet transfusions from D-donors? *Transfusion* 2002; 42(2): 136-138.

TRANSFUSION DE PLAQUETTES RHESUS INCOMPATIBLES ETUDE A PROPOS DE 108 PATIENTS

H. KHEMAKHEM*, I. BEN AMOR*, S. CHORTANI*, M. MDHAFFAR**,
H. FKI***, H. REKIK*, M. ELLOUMI** ET J. GARGOURI*.

* Centre Régional de Transfusion Sanguine de Sfax.

** Service d'hématologie clinique, EPS H. Chaker Sfax.

*** Service de médecine communautaire, EPS H. Chaker Sfax

Résumé

La transfusion de plaquettes représente un outil thérapeutique incontournable chez certains patients. La contamination des concentrés plaquettaires par des érythrocytes expose au risque d'immunisation aux antigènes érythrocytaires. Sur une période de 13 ans, 108 patients ont été transfusés par des concentrés de plaquettes Rhésus 1 incompatible. Au total, 3230 concentrés de plaquettes ont été transfusés en 121 séries transfusionnelles, dont 3155 concentrés plaquettaires standards et 75 concentrés plaquettaires d'aphérèse-déleucocytés. La majorité des patients, soit 89,81%, avaient reçu une seule série transfusionnelle. Le suivi immuno-hématologique a permis de trouver un taux d'alloimmunisation de 14,06%, dirigée essentiellement contre l'antigène RH1 (88,89%). Le respect de la compatibilité Rhésus dans la transfusion des plaquettes n'est pas toujours possible. Le seul moyen de prévention est l'immunoprophylaxie anti- Rhésus 1.

Mots Clés : Transfusion de plaquettes – incompatibilité Rhésus – Antigène RH1 – Immunoglobuline anti-RH1.

INTRODUCTION

Les Concentrés de plaquettes (CP) occupent une place très importante en thérapeutique transfusionnelle. Le recours à la transfusion de CP concerne fréquemment des patients présentant des pathologies graves et souvent dans une situation d'urgence, comme en hématologie ou en oncologie [1].

Comme pour tout produit sanguin labile, la transfusion des plaquettes expose le patient à des risques infectieux et immunologiques. Parmi ces risques, figure l'allo-immunisation anti-érythrocytaire, en particulier dans le système Rhésus en raison de la contamination des CP par des globules rouges lors de la préparation.

Les difficultés d'approvisionnement (nombre et sélection des donneurs, courte durée de conservation des CP...) et la multiplication des circonstances cliniques rendent l'établissement de protocoles transfusionnels illusoire pour les CP (compatibilité ABO, compatibilité Rhésus, compatibilité HLA, absence d'hémolysines...). De ce fait, les établissements de transfusion sanguine n'arrivent pas toujours à respecter les différentes exigences dans la transfusion des plaquettes et, tout particulièrement, la compatibilité Rhésus. Le but de notre étude est d'évaluer le taux d'allo-

immunisation dans le système Rhésus suite à la transfusion de CP Rhésus incompatibles.

PATIENTS ET METHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective portée sur 108 patients (sexe ratio : 1,7) RH 1 négatifs (RH -1) ayant été transfusés en plaquettes RH1 durant la période allant de Mai 1995 à Mai 2008. Pour chaque patient, on a relevé : l'âge, le sexe, le groupe sanguin (GS) ABO, le phénotype érythrocytaire Rhésus-Kell, la pathologie à l'origine de l'indication de la transfusion de plaquettes, la quantité et le type de CP transfusés et le nombre de série(s) transfusionnelle(s).

Le suivi immuno-hématologique des patients a été assuré :

-En pré-transfusionnel : par une double détermination du GS ABO- RH1 avec recherche de l'antigène RH1 faible, un phénotype érythrocytaire Rhésus-Kell, une recherche d'agglutinines irrégulières (RAI) par la technique de Coombs indirect en basse force ionique (BFI) associée à la technique enzymatique en tube puis, à partir de l'année 2000, par la technique de Coombs indirect BFI en gel (cartes Diamed) utilisant une antiglobuline humaine polyvalente.

-Et en post-transfusionnel : par une RAI associée, si la durée entre la transfusion et la RAI post-

transfusionnelle est inférieure à 7 jours, à un test de Coombs direct (TCD). Ce dernier a été destiné à la recherche d'anticorps fixés sur les hématies. Il a été suivi d'une élution à l'éther en cas de positivité.

Les CP préparés et utilisés sont de deux types : concentrés plaquettaires d'aphérèse déleucocytés (CPA-D) et concentrés plaquettaires standards (CPS) issus d'une unité de sang total après double centrifugation. La procédure de préparation des CP répond aux normes tunisiennes et le contrôle de qualité du produit fini se fait de façon régulière et prévoit une quantification des hématies résiduelles [2].

Une étude statistique a été menée afin d'étudier la liaison entre l'immunisation anti-RH1 et le sexe ou le nombre de séries transfusionnelles ou le statut immunologique. L'analyse statistique a été effectuée par le test exact de Fisher au seuil de 5 %.

RESULTATS

L'âge moyen des patients était de 31,96 ans (extrêmes : 7 mois - 80 ans). La majorité des patients (78,70%) était suivie au service d'Hématologie Clinique de Sfax. Au total, 121 séries transfusionnelles étaient réalisées, soit 1,12 série par patient (extrêmes : 1 - 3). Quatre vingt dix sept patients (soit 89,81% des cas) avaient eu une seule série transfusionnelle et 11 patients (soit 10,19% des cas) avaient eu plus d'une série transfusionnelle (2 ou 3 séries) (tableau 1).

Durant la période d'étude, 3230 CP RH1 ont été transfusés dont 3155 CPS (moyenne: 29,21 CPS/patient, extrêmes : 0 - 158 CPS) et 75 CPA-D (moyenne: 0,69 CPA-D /patient, extrêmes : 0 - 11 CPA-D) (tableau 1). La majorité des séries transfusionnelles (98,34%) ont été précédées par une RAI qui était négative dans tous les cas. Deux patients, seulement, n'ont pas bénéficié d'une RAI pré-transfusionnelle en raison du manque de sérum. Le suivi des patients transfusés était assuré par la réalisation d'une RAI post-série transfusionnelle +/- TCD :

- 77 RAI post-série transfusionnelle (63,64% des séries transfusionnelles) ont été faites chez 64 patients (39 hommes et 25 femmes).

- 44 séries (36,36% des séries transfusionnelles) n'étaient pas suivies d'une RAI post-transfusionnelle en raison, soit du décès des patients (9,92% des séries transfusionnelles), soit d'une impossibilité d'avoir un nouveau prélèvement lié à un non retour des patients

concernés (26,45% des séries transfusionnelles) (tableau 1).

Au total, 9 cas d'allo-immunisation ont été observés avec mise en évidence de 15 allo-anticorps (allo- Ac):

- Allo-Ac anti-RH1 dans 8 cas (88,89% des patients immunisés).

- Allo-Ac anti-RH2 dans 6 cas (66,67% des patients immunisés) tous associés à l'anti-RH1, d'emblée dans 5 cas et secondairement dans un cas.

- Allo-Ac anti-RH3 dans 1 cas (11,11% des patients immunisés).

Ces allo-immunisations ont concerné 9 patients (soit 14,06% (9/64) des patients ayant eu une RAI post-transfusionnelle) : 2 femmes [soit 8% (2/25) des femmes et 3,12% (2/64) des patients ayant eu des RAI post-transfusionnelles] et 7 hommes [soit 17,95% (7/39) des hommes et 10,94% (7/64) des patients ayant eu des RAI post-transfusionnelles]. Un des patients de sexe masculin, ayant bénéficié de 2 séries transfusionnelles, avait développé un allo-Ac anti-RH1 qui a été associé ultérieurement à un allo-Ac anti-RH2 (tableau 2).

L'enquête immuno-hématologique a été complétée par un TCD dans 15 cas, soit 12,39% des séries. Deux TCD étaient positifs suivis d'une élution négative chez deux patients non allo-immunisés (tableau 1). Aucun de nos patients n'a bénéficié d'une prévention par l'immunoglobuline anti-RH1. Statistiquement, la survenue d'une immunisation dans le système Rhésus n'était liée ni au sexe ($p=0,62$), ni au nombre de séries transfusionnelles ($p=0,90$), mais fortement liée au statut immunologique du patient ($p<0,001$). En effet, elle était plus importante chez les patients immunocompétents que ceux atteints d'une hémopathie maligne (tableau 3). Enfin et concernant les hémopathies malignes, l'allo immunisation était plus importante chez ceux ayant une hémopathie lymphoïde que chez ceux ayant une hémopathie myéloïde ($p=0,02$) (tableau 3).

DISCUSSION

Les plaquettes portent à leur surface plusieurs antigènes. Certains sont spécifiques, comme les antigènes HPA (*humain platelet antigens*); d'autres ne le sont pas comme les antigènes ABO portés par les globules rouges et d'autres tissus de l'organisme. Les plaquettes n'ont, par contre, pas d'antigènes du système Rhésus à leur surface. Cependant, la contamination des CP par de faibles quantités de globules rouges RH1

(normes tunisiennes : 0,2 à 1.10¹¹ GR / CPS ou CPA [2]) peut engendrer une allo- immunisation chez les receveurs RH :-1 [3, 4, 5]. L'idéal serait donc de transfuser en CP iso-Rhésus [6]. Mais, en réalité, ceci est généralement impossible du fait de la difficulté de gestion de ce type de produit : stock limité de CP RH-1, durée de conservation réduite, contrainte du GS ABO et fréquence de l'urgence transfusionnelle [7,8].

L'allo-immunisation anti-Rhésus, que peut engendrer la transfusion de CP Rhésus incompatibles, est plus fréquente pour l'antigène RH1. Ce dernier est, en effet, le plus immunogène des antigènes érythrocytaires [9,10]. Ce qui a amené plusieurs auteurs à discuter l'utilité de l'immunoprophylaxie anti-RH1. Certaines équipes préconisent l'utilisation de l'immunoglobuline anti-RH1 à la dose de 20 µg/ml de globules rouges transfusés [2,3]. D'autres équipes ont recommandé l'utilisation de l'immunoglobuline anti-RH1 à la dose totale de 100 µg dans les 72 heures qui suivent la transfusion surtout chez les filles et les femmes en âge de procréer [7,8]. Cette attitude permet de protéger le receveur pour 10 CPA sur une période maximale de 10 semaines. Heim MU *et al* [9] ont montré l'efficacité de la prévention par l'immunoglobuline anti-RH1. En effet, dans leur étude menée sur 37 patients RH-1 ayant reçu simultanément des plaquettes RH1 et de l'immunoglobuline anti-RH1, il n'a été relevé aucun cas d'allo-immunisation. Dans son étude sur 67 patients, Chamouni a trouvé un taux d'immunisation à 5,97% et aucun cas d'immunisation parmi les 16 patients qui ont bénéficié d'une d'immunoprophylaxie anti-RH1 [7] (tableau4).

La survenue d'une allo-immunisation après transfusion de plaquettes Rhésus incompatibles est tributaire de plusieurs autres facteurs : type de traitement, quantité et type de CP transfusés et surtout du statut immunologique des patients. Le risque d'allo- immunisation chez les patients relevant des secteurs d'oncologie et d'hématologie et / ou ayant un statut immunodéprimé est de loin plus faible que chez les immunocompétents [11, 12, 13, 14].

Ce faible risque a été attribué à la pathologie en question et au traitement immunosuppresseur [6]. Ceci a été confirmé dans notre série qui a montré une forte relation entre le statut immunitaire et le risque d'allo-immunisation. En effet, elle était plus importante chez les patients immunocompétents que ceux atteints d'une hémopathie maligne même si ses derniers ont reçu moins de CP RH1 incompatibles que les premiers (tableau 3). A noter que, dans notre série, parmi les patients atteints d'hémopathies malignes, l'allo-immunisation était plus importante chez ceux ayant une hémopathie lymphoïde que chez ceux ayant une hémopathie myéloïde malgré l'importante différence quantitative de CP RH1 incompatibles transfusés entre les deux groupes ($p=0,02$) (tableau 3).

En revanche, McLeod BC *et al* ont montré que, malgré une profonde immunodépression associée à une autogreffe de la moelle osseuse, une réponse allo-immune peut être rencontrée [15]. Haspel *et al* ont montré que le nourrisson peut développer un allo-Ac malgré l'immaturité de son système immunitaire [16]. D'autres études ont rapporté des taux très variables d'immunisation en relation avec le statut immunitaire des patients étudiés [4, 17, 18, 19] (tableau4).

Le risque d'allo-immunisation doit prendre en considération le type de CP transfusés [20,21]. En effet, la contamination de CPA par les globules rouges est inférieure à 0,001 ml/unité alors que celle de CSP est de 0,3 ml/unité quand la coloration vire au rose [21, 22]. Une étude, menée par Monlar *et al*, ayant concerné 42 patients, a montré l'absence d'allo-immunisation en cas de transfusion par des CPA issus du même donneur [22]. Dans notre série, le faible nombre de transfusions par des CPA seuls ne permet pas de rechercher une relation entre l'immunisation et le type de CP transfusés.

Enfin, nous avons réalisé des TCD chez 15 de nos patients dans l'objectif de mettre en évidence une immunisation éventuelle du receveur avec une RAI négative, c'est-à-dire une quantité d'anticorps faible et entièrement fixée sur les hématies incompatibles. Le résultat a été positif dans 2 cas mais l'élution n'avait rien donné. Un second prélèvement des mêmes patients après quelques semaines aurait pu nous éclairer davantage.

Tableau 1 : Caractéristiques des patients et des séries transfusionnelles.

	Une seule série transfusionnelle	Plusieurs séries transfusionnelles	Total
Nombre de patients (%)	97 (89,81 %)	11 (10,18%)	108 (100 %)
Hommes	61 (89,7 %)	7 (10,3 %)	68 (100 %)
Femmes	36 (90 %)	4 (10 %)	40 (100 %)
Age moyen	33,65 ans	17 ans	31,96 ans
Extrêmes	7 mois - 80 ans	2 - 46 ans	7mois - 80 ans
Mode de sortie			
Vivant	53	11	64
Décédé	12	0	12
Perdu de vu	32	0	32
RAI pré-transfusionnelle	95/121 (78,51%)	24/121 (19,83%)	119/121 (98,34%)
RAI post-transfusionnelle			
Négative	49 (40,50%)	18 (14,88%)	67 (55,37%)
Positive	7 (5,78%)	3 (2,48%)	10 (8,26%)
Non disponible	40 (33,05%)	4 (3,3%)	44 (36,36%)
TCD post-transfusionnelle			
Négatif	8	5	13
Positif	2	0	2
Elution éther			
Négative	2	0	2
Positive	0	0	0
Allo-anticorps	12	3	15
Anti -RH1	6	2	8
Anti -RH2	5	1	6
Anti -RH3	1	0	1
CP RH1	2295	935	3230
CPS	2237	918	3155
CPA	58	17	75

Tableau 2 : Répartition des immunisations observées chez les patients transfusés en CP rhésus incompatibles

Patients	sexe	Age (ans)	Pathologie	CP transfusés	RAI PT*
1	M	33	LAL	21 CPS + 1 CPA	Anti-RH 1
2	M	9	BS	31 CPS	Anti-RH 1
3	M	10	MF	15 CPS 50 CPS	Anti-RH 1 Anti-RH 1+2
4	M	14	MF	4 CPS	Anti-RH 1+2
5	M	13	MF	4 CPS	Anti-RH 1+2
6	F	1	TG	41 CPS	Anti-RH 1+2
7	M	6	TG	36 CPS	Anti-RH 1+2
8	M	9	TG	15 CPS	Anti-RH 1+2
9	F	26	CIVD	40 CPS	Anti-RH 3

* : RAI post-transfusionnelle.

Tableau 3 : Facteurs influençant l'immunisation chez les patients transfusés par des plaquettes RH1 incompatibles.

	Immunisation anti -RH 1	Fisher	Moyenne des CP RH1 incompatibles transfusés/patient
Sexe			
Homme	7/39	p= 0,62	28,82 CPS + 0,76 CPA
Femme	1/25		29,87 CPS + 0,57 CPA
Nombre de séries			
1 série	6/53	p= 0,90	23,87 CPS + 0,5 CPA
>1 série	2/11		53,44 CPS + 2,11 CPA
Hémopathie bénigne	7/14	p< 0,001	48 CPS + 1,42 CPA
	1/34		64 CPS + 1,05 CPA
Hémopathie maligne			
Hémopathie myéloïde	0/15	p= 0,02	85 CPS + 0,93 CPA
Hémopathie lymphoïde	1/19		47,5 CPS + 1,15 CPA

Tableau 4 : Taux d'alloimmunisation après transfusion de plaquettes RH1 incompatibles selon les équipes

	Année	Pathologie prédominante	Prévention par Anti RH 1	Allo-immunisation	
				N	%
Goldfinger D[20]	1971	Immunosuppresseurs	Non	8/102	7,8
Lichtiger B[13]	1983	Cancéreux	Non	0/30	0
Baldwin[21]	1988	Pathologies hématologiques	Non	9/73	12,3
Leod BC[15]	1990	Autogreffe de MO	Non	3/16	18,7
Heim MU[9]	1992	Pathologies malignes	Oui (100%)	0/37	0
Zeiler[22]	1994	Cancéreux	Oui (100%)	0/20	0
Atoyebi[11]	2000	Cancéreux	Non	0/24	0
Cid J[12]	2002	Pathologies malignes	Non	0/22	0
Asfour MD[4]	2004	Autogreffe de MO	Non	3/78	4
Chamouni P [7]	2005	Pathologies variées	Oui (23.88%)	4/67	5,97
Notre série	2008	Pathologies variées	Non	9/64 *	14,06

*Pour notre série, parmi les 108 patients étudiés, 64 seulement ont bénéficié d'une RAI post-transfusionnelle.

CONCLUSION

Malgré les efforts renouvelés, il ne sera pas possible de transfuser des CP à 100% Rhésus compatibles. Toutefois, l'intérêt des CPA incite les utilisateurs à les utiliser préférentiellement aux CPS. Ce qui permettra de bénéficier d'une sécurité infectieuse (agents transmissibles) et immunologique (HLA) supplémentaires. De plus, l'efficacité de l'immunoprophylaxie anti-RH1 montre l'intérêt de la prescrire chez les fillettes et les femmes en âge de procréer. Il reste à évaluer le coût d'un tel choix.

REFERENCES

- [1] Blajchman MA, Slichter SJ, Heddle NM, Murphy MF. New Strategies for the Optimal Use of Platelet Transfusions. *Hematology* 2008;198-204.
- [2] Manuel de bonnes pratiques transfusionnelles. Ministère de la santé publique (Tunisie). 1^{ère} édition 2002 :217.
- [3] Ayache S, Herman JH. Prevention of D sensitization after mismatched Transfusion of blood components: toward optimal use of Rh IG. *Transfusion* 2008; 48: 1990-9.
- [4] M Asfour MD, A Narvorios MD, BJ Lichtiger MB. Transfusion of Rh D-Incompatible Blood Component Negative Blood Marrow Transplant Recipients. *Medscape General Medicine* 2004; 6(3):22.
- [5] D Stroncek MD, P Rebullia MD. Platelet transfusions. *The Lancet* 2007; 9585 (370):361.
- [6] Menitove J E.

- Immunoprophylaxis for D-patients receiving platelet transfusions from D+ donors, *Transfusion* 2002; 42 (2):136-8.
- [7] Chamouni P, Josset V, Bastit D et al. Transfusion de concentrés plaquettaire Rhésus incompatible au CHU de Rouen : pratiques et conséquences. *Transfusion clinique et biologique* 2005 ; 12 :306-12.
- [8] Transfusion de plaquettes : produits, indications, recommandations, Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé juin 2003 :9.
- [9] Heim MU, Bock M, Jkolb H, Schleuning M ,Mempel W. Intravenous anti-D gammaglobulin for the prevention of rhesus isoimmunization caused by platelet transfusions in patients with malignant diseases. *Vox Sang* 1992; 62(3):165-8.
- [10] McLeod BC, Piehl MR, Sasseti R J. Alloimmunization to RhD by platelet transfusions in autologous bone marrow transplant recipients. *Vox Sang* 1990; 59(3):185-9.
- [11] Atoyebi W, Mundy N, Croxton T, J Littlewood T and Murphy M F. Is it necessary to administer anti-D to prevent RhD immunization after the transfusion of RhD-positive platelet concentrates? *Br. J. Haematol* 2000; 111 (3):980-3.
- [12] Cid J, Ortin X, Elies E, Castella D, Panades M, Martin-Vega C. Absence of anti-D alloimmunization in hematologic patients after D-incompatible platelet transfusions. *Transfusion* 2002; 42 (2):173- 6.
- [13] Lichtiger B, Surgeon J, Rhorer S. Rh-incompatible platelet transfusion therapy in cancer patients. A study of 30 cases, *Vox Sang* 1983; 45 (2):139-43.
- [14] Lozano M, Cid J. The clinical implications of platelet transfusions associated with ABO or Rh (D) incompatibility. *Transfus Med Rev* 2003; 17(1):57-68.
- [15] McLeod B C, Piehl M R, Sasseti R J. Alloimmunization to RhD by platelet transfusions in autologous bone marrow transplant recipients. *Vox Sang* 1990; 59 (3):185-9.
- [16] Haspel R L, Walsh L, Sloan S R.

Platelet transfusion in an infant leading to formation of anti-D: implications for immunoprophylaxis, *Transfusion* 2004; 44 (5):747-9.

[17] Goldfinger D, McGinnis MH.

Rh-incompatible platelet transfusions: risks and consequences of sensitizing immunosuppressed patients. *N Engl J Med* 1971; 284:942-4.

[18] Baldwin ML, Ness PM, Scott D, et al.

Alloimmunization to D antigen and HLA in D-negative immunosuppressed oncology patients. *Transfusion* 1988; 28: 330-3.

[19] Zeiler Th, Wittmann G, Zingsem J, et al.

A dose of 100 IU intravenous anti-D gammaglobulin is effective for the prevention of RhD immunisation after RhD-incompatible single donor platelet transfusion (letter). *Vox Sang* 1994; 66:243.

[20] Sandler SG.

Treating immune thrombocytopenic purpura and preventing Rh alloimmunization using intravenous Rh (D) immune globulin. *Transfus Med Rev* 2001, 15:67-76.

[21] Lozano M, Cid J.

Risk of Rh (D) alloimmunization after transfusion of platelets from D+ donors to D- recipients, *Transfusion* 2005; 45 (3):453.

[22] Molnar R, Johnson R, Sweat L T, Geiger T L.

Absence of D alloimmunization in D- pediatric oncology patients receiving D-incompatible single-donor platelets, *Transfusion* 2002; 42 (2):177-82.

DIVERTICULE PHARYNGO-OESOPHAGIEN DE ZENKER A PROPOS DE CINQ CAS

H. DHOUIB, M. MNEJJA, M. SELLAMI, S. KALLEL, AD. CHAKROUN, A. GHORBEL

Service ORL, CHU Habib Bourguiba, SFAX

Résumé

Le diverticule pharyngo-œsophagien de Zenker (DPO) est une hernie acquise de la muqueuse postérieure de la jonction pharyngo-œsophagienne. C'est une pathologie rare. Sa symptomatologie est une dysphagie qui peut entraîner progressivement une perte pondérale et des fausses routes menaçant le pronostic vital.

Son traitement est soit chirurgical associant une diverticulectomie et une myotomie du muscle cricopharyngien soit endoscopique, par confection d'une œsophago-diverticulostomie

Nous rapportons une série de 5 cas de DPO de Zenker en étudiant les modalités thérapeutiques et les caractéristiques évolutives.

Étude rétrospective à propos de 5 patients porteurs de DPO de Zenker, colligés dans le service ORL CHU Habib Bourguiba Sfax de 2000 à 2009.

Il s'agissait de 4 femmes et d'un homme dont l'âge moyen était de 65 ans (54 et 79 ans). La symptomatologie clinique était dominée par la dysphagie haute dans tous les cas et la régurgitation dans 4 cas. Trois malades avaient un amaigrissement important et 2 malades avaient une symptomatologie respiratoire à type de bronchites à répétition.

L'examen cervical et l'endoscopie hypopharyngée n'ont pas révélé d'anomalies dans tous les cas. Le transit pharyngo-œsophagien a montré une image d'addition à la jonction pharyngo-œsophagienne en faveur d'un DPO.

Le scanner cervical a été réalisé dans 2 cas objectivant une formation cervicale de contenu hydro-aérique communiquant avec l'œsophage.

Tous nos patients ont été opérés par voie cervicale externe. Ils ont bénéficié d'une diverticulectomie associée à une myotomie du muscle cricopharyngien.

Les suites opératoires étaient simples sauf pour deux patientes qui ont présenté une surinfection de la plaie opératoire ayant nécessité la mise sous une antibiothérapie large dans les 2 cas et un drainage chirurgical chez une patiente avec une bonne évolution ultérieure.

Le diverticule de Zenker est une entité rare qui touche essentiellement le sujet âgé de sexe masculin.

Il se manifeste par une dysphagie, des régurgitations, et moins fréquemment par des manifestations respiratoires (toux, infections bronchopulmonaires).

L'amaigrissement qui s'observe dans 20% des cas peut aboutir jusqu'au décès. Le transit baryté permet de porter le diagnostic.

Son traitement peut être chirurgical – résection du diverticule avec myotomie du cricopharyngien – ou endoscopique, par confection d'une œsophago-diverticulostomie..

Les suites opératoires sont plus simples après un traitement endoscopique, cependant l'amélioration des signes est moindre. Pour les sujets âgés, la myotomie extra-muqueuse et le traitement par voie endoscopique semblent les plus adaptés.

Mots clés : Diverticule de Zenker – Diagnostic – Traitement

INTRODUCTION

Les diverticules pharyngo-œsophagiens (DPO) sont rares. Le plus fréquent d'entre eux est le diverticule dit de Zenker, développé postérieurement à l'œsophage au niveau d'un point de faiblesse de sa musculature.

Les DPO de Zenker sont des hernies acquises de la muqueuse pharyngée postérieure développées au niveau de la jonction pharyngo-œsophagienne, entre les fibres du muscle constricteur inférieur et du muscle cricopharyngien (MCP).

Ils touchent la population âgée et leur symptomatologie est celle d'une dysphagie progressive marquée par des régurgitations. Les fausses routes et la perte pondérale secondaire menacent le pronostic vital des patients.

Traditionnellement la chirurgie à ciel ouvert (cervicotomie) est préconisée. Actuellement, les techniques endoscopiques prennent une place considérable dans la prise en charge des DPO du fait de la voie d'abord naturelle qu'elles offrent.

PATIENTS ET METHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective à propos de 5 patients présentant un DPO colligés au service sur une période de 6 ans (2002-2008).

RESULTATS

L'âge moyen des patients était de 65 ans (extrêmes 54-79 ans). Le sex-ratio était de 0,25.

Les patients se présentaient pour une dysphagie haute dans tous les cas, une régurgitation dans 4 cas, mauvaise haleine dans 2 cas, et amaigrissement dans 3 cas. Le délai diagnostique variait de 1 à 17 ans.

L'examen ORL et particulièrement l'hypopharyngoscopie ainsi que l'examen somatique étaient normaux chez tous les patients.

le diagnostic a été posé dans tous les cas par un transit oeso-gastro-duodénal (TOGD) qui a montré une image d'addition siégeant au niveau de la jonction pharyngo-œsophagienne, postérieure dans 3 cas, gauche dans un cas et droite dans un autre (Fig 1 - 2). Un scanner cervical (Fig 3) a été pratiqué pour deux patients, a confirmé alors le diagnostic.

Tous les patients ont été opérés par voie de cervicotomie permettant la dissection du diverticule (Fig 4) puis sa résection avec une myotomie du sphincter inférieur de l'œsophage et du muscle crico-pharyngien inférieur.

Les suites opératoires étaient simples sauf pour

deux patientes qui ont présenté une surinfection de la plaie opératoire ayant nécessité la mise sous une antibiothérapie large dans les 2 cas et un drainage chirurgical chez une patiente avec une bonne évolution ultérieure.

Aucun patient n'a eu de récurrence de la symptomatologie clinique avec un recul moyen de 8 mois (3-18). Une patiente a été décédée par une pathologie intercurrente.

DISCUSSION

Décrit pour la première fois par Ludlow en 1769, le DPO est mieux connu sous le nom de diverticule de Zenker depuis que l'anatomo-pathologiste Frederick Albert Von Zenker a publié en 1877 une série de 27 patients porteurs de cette pathologie (1,2). Ainsi Zenker n'était pas le premier à décrire cette entité, mais il avait le mérite de démontrer que la pathogénie de ce diverticule consistait en une augmentation de la pression intrapharyngienne. Un siècle plus tard, le rôle du sphincter supérieur de l'œsophage dans l'hyperpression intra-pharyngienne lors de la déglutition a été démontré par des études manométriques (3).

Le diverticule de Zenker est une hernie de la portion médiane et inférieure de la muqueuse de la paroi postérieure de l'hypopharynx. Il apparaît dans une zone de « faiblesse anatomique originelle » limitée en dehors par les fibres obliques du muscle constricteur inférieur du pharynx propulsant le bol alimentaire et en bas par les fibres horizontales du muscle crico-pharyngien jouant le rôle de sphincter supérieur de l'œsophage (4).

Les diverticules de l'œsophage sont rares : 1 % des maladies de l'œsophage (5). Les DPO constituent la forme la plus fréquente : 54 à 82 % selon les auteurs. Ils touchent les patients après 50 ans avec un pic entre 60 et 80 ans (6, 7,8).

Le sex-ratio hommes/ femmes varie de 2,6/1 à 3,4/1 et il s'observe presque exclusivement chez des individus de race blanche (9).

La symptomatologie est dominée par les manifestations digestives, surtout la dysphagie et les régurgitations qui se rencontrent dans plus de 70 % des cas (10). La dysphagie est une dysphagie haute se manifestant d'abord par l'impression d'une « boule dans la gorge », puis sous forme de simples impressions de blocages alimentaires augmentant en fréquence et en intensité. Au cours de l'évolution surviennent des blocages vrais intéressant les solides puis les liquides, pouvant

conduire à une aphasie avec un amaigrissement qui s'observe dans 20 % des cas secondaire à la malnutrition qui peut aboutir jusqu'au décès (11,12).

A la dysphagie s'y associe souvent des renvois d'aliments non digérés et de salive survenant de façon précoce après la déglutition et des borborygmes cervicaux (13).

Les manifestations respiratoires sont moins fréquentes et se rencontrent dans 17 à 60 % des cas(14). Elles sont à type de toux, de bronchopneumopathies d'inhalation, d'asthme, d'abcès du poumon et d'insuffisance respiratoire chronique.

L'infection du diverticule est exceptionnelle et peut provoquer une hématomérose, donner naissance à un abcès cervical, à une médiastinite ou à une fistule oesotrachéale (15).

En dehors des signes cliniques caractéristiques de l'affection, 15 à 20 % des diverticules sont de découverte fortuite radiologique (16).

L'examen clinique est le plus souvent pauvre révélant parfois à l'inspection une tuméfaction latérale au tiers inférieur du cou en extension, qui suit les mouvements du larynx et se gonfle après les repas. La palpation peut retrouver une tuméfaction cervicale, gauche, molle, pseudo-fluctuante. Elle peut provoquer la vidange partielle ou totale de la poche diverticulaire marquée par des bruits hydroaériques caractéristiques, avec l'affaissement de la tuméfaction (signe du gargouillis). Ce signe peut être retrouvé après le repas ou après l'ingestion d'eau ou d'air.

La laryngoscopie indirecte, associée éventuellement à la nasofibroskopie, recherche une laryngite banale, une immobilité d'un hémilarynx et une stase salivaire dans les sinus piriformes (signe de Chevalier Jackson), signe non spécifique mais évocateur d'une pathologie oesophagienne sous-jacente.

La panendoscopie et la fibroscopie œsogastroduodénale permettant en même temps le diagnostic positif et parfois le traitement des DPO, mais peuvent être parfois dangereuses responsables de perforations du diverticule et de l'œsophage.

L'examen de référence est le transit baryté en double contraste, réalisé en orthostatisme afin de dépister précocement un éventuel DPO.

Des clichés de face, de profil et obliques sont réalisés après tapissage baryté au repos et en inspiration bloquée (manoeuvre de Valsalva) qui révèlent une image d'addition arrondie, de taille variable, dont le collet est en regard de la sixième vertèbre cervicale le plus souvent à gauche.

La classification de Van Overbeek (tableau 1) est relativement précise et simple d'utilisation en pratique clinique.

L'échographie cervicale transcutanée permet d'analyser la jonction pharyngo-oesophagienne, ainsi que l'œsophage cervical, et donc de déceler une éventuelle lésion à ce niveau (17).

La mise en évidence de diverticules oesophagiens ne relève habituellement pas de la TDM. Le scanner est surtout utile pour déceler les complications éventuelles des diverticules : abcès, médiastinite, fistules, infection pulmonaire.

Le scanner est réalisé sans absorption orale de contraste, sauf indication particulière, mais avec injection de contraste endoveineux après une étude sans contraste (18).

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) permet une étude satisfaisante du médiastin postérieur et donc de l'œsophage. Cette technique est très exceptionnellement appliquée pour l'exploration des diverticules oesophagiens (19).

Le traitement du DPO est chirurgical, réalisée soit à ciel ouvert, soit à l'endoscopie.

Il ne faut traiter que les diverticules symptomatiques.

Les techniques chirurgicales consistent en une myotomie seule pour les petits diverticules (< 4 cm) ou associé à une diverticulotomie pour des diverticules plus larges ou à une diverticulopexie (20, 21).

La diverticulotomie consiste à réaliser une résection du DPO et fermeture de son collet par des fils résorbables ou mieux par une pince à agrafe. La myotomie du cricopharyngien peut être réalisée avant ou après la diverticulotomie, effectuée sur la ligne médiane postérieure pour éviter le risque récurrentiel des myotomies latérales. Elle doit s'étendre sur 2 à 3 cm et intéresser de part et d'autres les fibres transverses du cricopharyngien, 1 à 2 cm des fibres du constricteur inférieur du pharynx au-dessus et 1 cm des fibres circulaires de la musculature oesophagienne au-dessous.(22)

La diverticulopexie, décrite pour la première fois par Schmid et par la suite popularisée par Belsey et Skinner (23, 24, 25), ne nécessite pas d'ouverture muqueuse, supprimant le risque de fistule et de sténose, mais inclut la myotomie du cricopharyngien. La pexie doit être réalisée le plus haut possible car le diverticule doit être déclive. Le fond du diverticule est en général fixé au muscle sterno-cléidomastoïdien, plus exceptionnellement à la mastoïde. Cette technique permet une reprise de l'alimentation le lendemain de l'intervention (26)

Une sonde nasogastrique est placée systématiquement, ou seulement en cas de diverticectomie ou de plaie accidentelle de la muqueuse.

L'inconvénient de cette chirurgie est la nécessité d'une anesthésie générale et d'une hospitalisation d'au moins 5 jours. (27)

Les complications postopératoires sont: les fistules (1,8 %), les paralysies récurrentielles, l'hémorragie, les abcès, les médiastinites (22, 28).

Le traitement endoscopique des diverticules pharyngo-oesophagiens est fondé sur la mise en communication large du diverticule et de l'oesophage en sectionnant le mur mucomusculaire séparant le diverticule et la lumière œsophagienne. Cette technique laisse la poche diverticulaire en place et réalise une myotomie du cricopharyngien.

Le traitement endoscopique permet une anesthésie courte, une reprise de l'alimentation per os à la 48^{ème} heure de l'intervention et une hospitalisation de trois jours. (29)

Mais il est irréalisable en cas d'arthrose cervicale majeure ou de difficultés d'ouverture buccale et elle expose à un taux de récurrence de 12 % (30) ;

Par ailleurs, l'amélioration des signes fonctionnels est moindre après traitement endoscopique qu'après traitement chirurgical (22).

Pour les sujets âgés la myotomie extra-muqueuse et le traitement par voie endoscopiques semblent les plus adaptés alors que la chirurgie à ciel ouvert associant une myotomie et une diverticectomie est conseillé pour les sujets jeunes (31, 32).

Le succès du traitement est jugé sur la disparition de la symptomatologie initiale avec une reprise d'une alimentation normale, prise du poids et amélioration de l'état général.

Les taux de récurrences semblent plus élevés par voie endoscopique (12%) que par voie cervicale (0 à 5 %), probablement en rapport avec un geste incomplet. (33)

Par voie cervicale, les échecs sont aussi plus fréquents en l'absence de myotomie (16 % des cas dans l'étude d'Aggerholm), confirmant la pathogénie de ces diverticules de pulsion. (34)

Le taux de cancérisation n'excède pas 1%. (35)

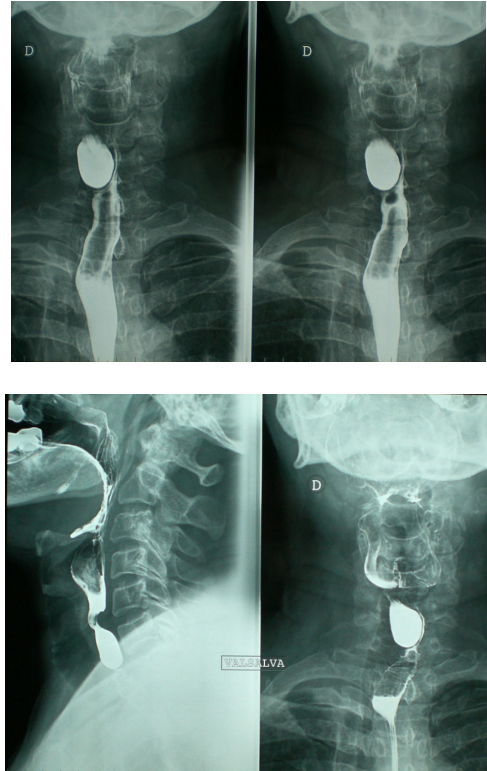
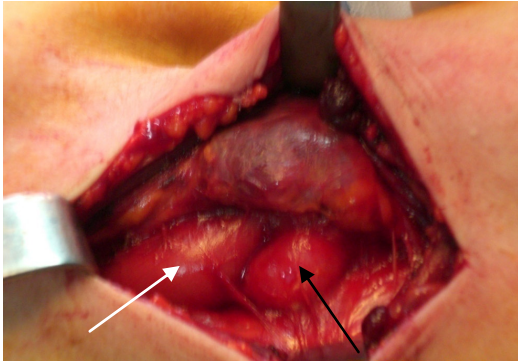


Figure 1 et 2 : TOGD avec et sans manœuvre de Valsalva : image d'addition à la jonction pharyngo-œsophagienne latéralisée à droite



Figure 3 : TDM cervico-thoracique : volumineuse poche œsophagienne débutant à la hauteur de la bouche œsophagienne et s'étendant sur environ 9 cm jusqu'au niveau de la crosse de l'aorte



Flèche noire : le diverticule
Flèche blanche : œsophage

Figure 4 : Aspect per-Opérateur

Tableau 1: Classification de Van Overbeek.

Grade I	Diamètre maximal inférieur à la hauteur d'un corps vertébral de vertèbre thoracique. Petit diverticule inférieur à 2 cm.
Grade II	Diamètre maximal compris entre une et trois hauteurs de corps vertébraux de vertèbre thoracique. Diverticule moyen compris entre 2 et 4 cm.
Grade III	Diamètre maximal supérieur à la hauteur de trois corps vertébraux de vertèbre thoracique. Large diverticule supérieur à 4 cm.

REFERENCES

1) Ludlow A. A case of obstructed deglutition from a preternatural bag formed in the pharynx. Johnson W, Caldwell T, eds. In: Medical observations and inquiries by a society of physicians in London. London, Vol. 3, 2nd ed., 1769:85-101.
 2) Zenker FA, von Ziemssen H. Krankheiten des Oesophagus. In: von Ziemssen H, ed. Handbuch der speciellen Pathologie und Therapie, vol. 7 (suppl). Leipzig: FC Vogel, 1877:1-87.
 3) Cook IJ, Gabb M & Panagopoulos V. Zenker's diverticulum is a disorder of upper esophageal sphincter opening. Gastroenterology 1993; 103: 1229-1235.
 4) Veenker EA, Andersen PE, Cohen JI. Cricopharyngeal spasm and Zenker's diverticulum. Head Neck 2003;25:681-94.
 5) H. Levard, A. Blain, B. Gayet. Diverticule de l'oesophage . EMC-Pneumologie : 165-176.
 6) P. Breil, Traitement chirurgical des diverticules pharyngo-oesophagiens. EMC Techniques chirurgicales-appareil digestif 2008. 40-185
 7) Magne E. Le diverticule pharyngo-oesophagien. Étude à propos de 60 observations. [thèse de médecine], Lyon, 1986.
 8) Postlethwait RW. Diverticula of the oesophagus. In: Surgery of the oesophagus. New York: Appleton-Century- Crofts; 1978. p. 118-51.
 9) Postlethwait RW. Diverticula of the oesophagus. In: Surgery of the oesophagus. New York: Appleton-Century- Crofts; 1978. p. 118-51.
 (10) Lerut T, Van Raemdonck, Guelinckx P, Dom R, Geboes

K. Zenker's diverticulum: is a myotomy of the cricopharyngeus useful? How long should it be? Hepatogastroenterology 1992;39:127-31.
 11) Donald G. Crescenzo. Zenker's Diverticulum in the Elderly: Is Operation Justified? Ann Thorac Surg 1998;66:347-50.
 12) Ferraro P, Duranceau A. Esophageal diverticula. Chest Surg Clin N Am 1994;4:741-67.
 13) Payne WS, King RM. Pharyngoesophageal (Zenker's) diverticulum. Surg Clin North Am 1983;63:815-24.
 14) Aggerholm K, Illum P. Surgical treatment of Zenker's diverticulum. J Laryngol Otol 1990;104:312-4.
 15) Balthazar EJ. Esophagobronchial fistula secondary to ruptured traction diverticulum. Gastrointest Radiol 1977 ; 2 : 119-121
 16) Mounier-Kuhn P, Labayle J, Haguenaer JP, Poncet P, Traissac L. In: La bouche de l'oesophage. Rapport du congrès français d'ORL. Paris: Arnette; 1971. p. 12-41.
 17) Zheng Qi , Wang Zhigang. Zenker's diverticulum misdiagnosed as thyroid adenoma confirmed in operation. European Journal of Radiology Extra 64 (2007) 1-3
 18) Schmalfluss HM, Mancuso AA, Tart RP. Postcricoid region and cervical esophagus: normal appearance at CT and MR imaging. Radiology 2000 ; 214 : 237-246
 19) Schmalfluss HM, Mancuso AA, Tart RP. Postcricoid region and cervical esophagus: normal appearance at CT and MR imaging. Radiology 2000 ; 214 : 237-246
 20) Aggerholm K, Illum P. Surgical treatment of Zenker's Diverticulum. J Laryngol Otol 1990;104:312-4.
 21) Lindgren S, Ekberg O. Cricopharyngeal myotomy in the treatment of dysphagia. Clin Otolaryngol 1990;15:221-7.
 22) Cassivi SD, Deschamps C, Nichols 3rd FC, Allen MS, Pairolo PC. Diverticula of the esophagus. Surg Clin North Am 2005;85:495-503.
 23) Schmid HH. Vorschlag eines einfachen operationsverfahrens zur behandlung des oesophagusdivertikels. Wien Klin Wochenschr 1912;25:487- 8.
 24) Belsey R. Functional disease of the esophagus. J Thorac Cardiovasc Surg 1966;52:164- 88.
 25) Skinner DB, Altorki N, Ferguson M, et al. Zenker's diverticulum: clinical features and surgical management. Dis Esophagus 1988;1:19-22.
 26) Sideris L, Chen LQ, Ferraro P, et al. The treatment of Zenker's diverticula: a review. Semin Thorac Cardiovasc Surg 1999;11:337-51.
 27) Wayman DM, Byl FM, Adour KK. Endoscopic diverticulotomy for the treatment of Zenker's diverticulum. Otolaryngol Head Neck Surg 1991;104:448-52.
 28) Lerut T, Van Raemdonck D, Guelinckx P, Van Clooster P, Gruwez JA, Dom R, et al. Pharyngo-esophageal diverticulum (Zenker's): clinical, therapeutic and morphological aspects. Acta Gastroenterol Belg 1990;53:330-7.
 29) K Hashiba, A de Paula, J da Silva, et al. Endoscopic treatment of Zenker's diverticulum. GASTROINTESTINAL ENDOSCOPY VOLUME 49, NO. 1, 1999
 30) Collard JM, Kestens PJ. Technique d'oesophago-diverticulostomie par section agrafage endoscopique. In: Gossot D, editor. Techniques de chirurgie endoscopique du thorax. Paris: Springer-Verlag; 1994.
 31) GUTSCHOW ET AL .surgical techniques for zenker's diverticulum .Ann Thorac Surg 2002;74:1677-83
 32) Kuhn FA, Bent JP Zenker's diverticulotomy using the KTP/532 laser. Laryngoscope 1992 ; 102 : 946-950

33) Morton RP, Bartley JR Inversion of Zenker's diverticulum : the preferred option. Head Neck 1993 ; 15 : 253-256
34) Orringer MB Extended cervical oesophagomyotomy for cricopharyngeal dysfunction. J Thorac Cardiovasc Surg 1979 ; 7 : 81-86

35) Rocco G, Deschamps C, Martel E, Duranceau A, Trastek VF, Allen MS, et al. Results of reoperation of the upper esophageal sphincter. J Th Cardiovasc Surg 1999;117:28-31

LES SYNDROMES PARANEOPLASIQUES ASSOCIES AU CANCER AU CAVUM : A PROPOS DE 3 CAS

H. DHOUIB, J. MOALLA, M. MNEJJA, S. KALLEL, M. SELLAMI, A. GHORBEL

Service ORL, CHU Habib Bourguiba, SFAX

Résumé

Le cancer du nasopharynx (CNP) est une affection relativement fréquente en Tunisie (1,8/100.000). Cette tumeur, particulièrement évolutive, est rarement associée à des syndromes paranéoplasiques (SPN) changeant ainsi complètement le pronostic.

Nous rapportons 2 observations de dermatomyosite (DM) et une observation d'ostéarthropathie hypertrophiante de Pierre Marie, associées à un cancer du cavum, colligées entre 1996 et 2006.

Les patients étaient âgés respectivement de 55, 59 et 62 ans. Dans tous les cas, le cancer du cavum était un carcinome épidermoïde indifférencié à un stade avancé. Le SPN a précédé la maladie dans un cas (DM). Dans les 2 autres cas, il s'est révélé lors d'une récurrence métastatique apparue un an après la fin du traitement. La fréquence du SPN est probablement sous-estimée du fait de l'absence de recherche systématique.

Le SPN est le plus souvent associé à un carcinome de type indifférencié. Il se voit surtout chez le sujet jeune, cependant la DM apparaît le plus souvent après la quarantaine.

L'évolution du SPN suit celle du cancer, s'améliore lors du contrôle de la maladie et s'aggrave lors de la rechute.

Mots clés : Syndromes paranéoplasiques – Dermatomyosite – Carcinome Nasopharyngé

I- INTRODUCTION

Les syndromes paranéoplasiques (SPN) sont définis comme l'ensemble des manifestations cliniques, radiologiques et/ou biologiques indirectes qui accompagnent une maladie cancéreuse. C'est une pathologie rare, mais sa fréquence paraît largement sous-estimée. Plus de 360 cas de SPN associés au CNP ont été rapportés dans la littérature (1). Les mécanismes qui unissent ces syndromes paranéoplasiques au processus néoplasique restent mal connus. Classiquement, ils apparaissent après le cancer mais peuvent parfois le précéder. L'évolution de ces SPN est le plus souvent parallèle à celle de la tumeur maligne.

Nous rapportons deux observations de dermatomyosite (DM) et une autre d'ostéarthropathie hypertrophiante pneumique (OAH) colligées parmi une série de 350 patients porteurs de CNP dans une période de 8 ans (1996-2006)

II- OBSERVATIONS

Observation N°1

Un patient de sexe masculin, âgé de 56 ans, est traité d'un UCNT du cavum (T3N0M0) par une radiothérapie exclusive en Avril 2000. 9 mois après la fin du traitement, il a présenté des lésions érythématosquameuses et prurigineuses étendues

sur le visage, les membres supérieurs et inférieurs et une diminution de la force musculaire (fig 1,2,3,4). Le bilan enzymatique, l'E.M.G. et la biopsie neuro-musculaire ont conclu à une dermato-polymyosite.

La corticothérapie par voie générale a entraîné une récupération de la force musculaire et une régression des lésions cutanées.

Dix mois plus tard, le malade a présenté des métastases hépatiques, pulmonaires et osseuses. Devant cet aspect polymétastatique, un traitement palliatif a été entrepris. Cependant, le patient décédait au cours du traitement.

Observation N°2

Une femme, âgée de 55ans, aux antécédents d'une dermatomyosite traitée par corticothérapie entraînant la récupération totale de la force musculaire et la régression partielle des lésions cutanées. Deux ans plus tard, la patiente a présenté une hypoacousie et des adénopathies cervicales bilatérales. L'examen du cavum a révélé une tumeur de la paroi latérale gauche du cavum dont la biopsie a conclu à un UCNT du cavum. L'examen cervical a trouvé des adénopathies cervicales bilatérales de 3cm à 5 cm de diamètre avec atteinte du creux sus-claviculaire. Après un bilan d'extension local et à distance comportant un scanner cervical et du cavum, une échographie

abdominale et une scintigraphie osseuse la tumeur a été classée T2bN3M0. le comité de carcinologie ORL a décidé un traitement par chimiothérapie première puis une radiothérapie. La DM que présentait la patiente a été considérée un SPN précessif du cancer du cavum. Après 2 cures de chimiothérapie, la patiente a présenté un état septicémique entraînant son décès.

Observation N°3

Un Homme âgé de 60 ans, porteur d'un U.C.N.T. du cavum classé T4N1M0 traité par radiothérapie exclusive. Six mois après la fin du traitement, le patient a présenté des arthralgies au niveau des membres inférieurs. L'examen a montré un hippocratisme digital (HD).

L'exploration radiologique du squelette a montré une hyperostose des diaphyses fémorales avec un aspect hétérogène des extrémités supérieures des tibias (fig 5,6). Le diagnostic d'O.A.H. P. a été posé.

Le bilan d'extension locorégional et à distance du cancer du cavum a été entrepris et a montré une évolutivité métastatique pulmonaire. Un complément par une chimioradiothérapie a été indiqué. Après deux cures de chimiothérapie, le patient a refusé de terminer son traitement et a été perdu de vue.

III- DISCUSSION

La fréquence des SPN dans les cancers de la tête et du cou est difficile à évaluer. Sa fréquence est diversement appréciée : de 2,4 à 18 % selon les auteurs (2,3).

Dans notre série, parmi 350 cas de CNP, il existe 7% de SPN (12 cas d'hippocratisme digital (HD), 2 cas DM, 1 cas d'OAHP).

Le SPN est associé le plus souvent à l'UCNT, un peu moins fréquemment au type peu différencié et jamais au cancer bien différencié (2). Son mécanisme pathogénique reste encore mal élucidé. Deux théories ont été avancées : hormonale et immunoallergique. Dans la première hypothèse, c'est la tumeur qui secrète des polypeptides hormonaux actifs sur le plan biologique mais inappropriés sur le plan homéostatique. Ces polypeptides seraient responsables des différents syndromes cliniques de type endocrinien. Dans la théorie immuno-allergique, les SPN seraient le résultat de réaction croisée des anticorps produits contre les antigènes tumoraux, avec les tissus normaux ayant une similitude de structure (4). L'apparition du SPN est indépendante du stade

évolutif. Dans les 3 observations rapportées par Boussen, le diagnostic de DM a précédé celui de CNP dans un cas, il a été concomitant dans un cas et postérieur à celui du CNP dans le troisième cas (5).

Habituellement, l'évolution du SPN suit celle du cancer : régressent ou disparaissent avec la régression de la tumeur, et réapparaissent en cas de récurrence (4).

Le CNP est responsable de diverses manifestations paranéoplasiques dont les plus fréquentes sont l'HD, l'OAHP, la fièvre d'origine indéterminée, la réaction leucémoïde, l'hypercalcémie et la DM (1).

Le syndrome ostéo-articulaire est le SPN le plus fréquent (1). En 1904 schlagen Hauser (6) a décrit le premier cas d'OAHP secondaire au CNP, par la suite d'autres auteurs ont publié des observations similaires (7,8,9,10). En 1985, Maalej a rapporté dans sa série 17 cas d'OAHP et 13 cas d'HD (2). L'OAHP affecte le plus souvent le sexe masculin supérieur à 40 ans. La forme complète associée :

- Un syndrome articulaire à type d'arthralgie simple ou d'arthrite sub-aiguë ou chronique.

- Un syndrome morphologique fait essentiellement d'un HD, de troubles vasomoteurs et d'hyperplasie cutanée.

- Une périostose radiologique qui est pathognomonique et indispensable au diagnostic.

Au stade de début, quand l'anomalie radiologique n'est pas évidente, la scintigraphie osseuse pourrait contribuer au diagnostic (fixation le long de la diaphyse).

Après éradication de la tumeur, les symptômes articulaires disparaissent rapidement, l'HD et l'hypertrophie des extrémités régressent beaucoup plus lentement et la périostose persiste dans la majorité des cas (11). Pour certains auteurs, l'apparition de ce syndrome n'influence pas le pronostic (4). Cependant dans notre observation N°3, l'apparition l'OAHP s'est rapidement succédé d'une évolutivité métastatique.

L'association DM et CNP est plus rare, rapportée surtout par les auteurs des régions de haute endémicité de l'affection (12,13). Boussen a recensé une centaine de cas dans la littérature et a rapporté 3 nouveaux cas de DM (5). La série la plus importante était celle de Hu (12) : 61 cas de DM sur une série de 70899 cas de CNP, entre 1964 et 1989. Teo(14) a rapporté 10 cas de DM sur 1154 cas de CNP. L'âge moyen au moment du diagnostic de DM paranéoplasique est en général supérieur à 40 ans (16,17). Leow et al, ont rapporté, cependant, dans leur série, qu'un tiers des malades ayant une DM associée au CNP avaient moins de

40 ans (18). Dans les pays du Maghreb, des cas de DM apparaissant à un âge précoce ont été rapportés. Ceci est expliqué, en partie, par la distribution d'âge bimodale du CNP (5, 19) dans ces pays, plus basse que celle des pays asiatiques (12,14).

De nombreux facteurs étiologiques ont été incriminés dans la genèse de la DM, dont les virus coxackie et de l'hépatite B (20). Le rôle de l'EBV dans la genèse de la DM reste encore controversé (21). Dans le cas de la DM associée au CNP, le rôle de l'EBV mérite d'être discuté.

Dans la littérature, le diagnostic de DM précède souvent celui du CNP permettant la découverte du néoplasme nasopharyngé à un stade débutant (5).

Dans notre étude, la DM a précédé le CNP dans un cas et lui était postérieure dans l'autre cas. Chez ces deux patients, la tumeur était évoluée, soit au niveau local (T3) soit au niveau ganglionnaire (N3). Cette corrélation entre le volume tumoral et l'existence d'une SPN a déjà été notée dans la littérature (5).

La corticothérapie (prédnisone 1-2 mg /Kg/j) permet souvent le contrôle des symptômes de la DM, comme nous l'avons constaté dans nos deux observations. Cependant, la guérison ne peut être obtenue qu'après traitement spécifique du cancer.

L'impact de la DM sur le pronostic du CNP reste controversé. Hu et al (12) ont trouvé un impact négatif sur la survie à 10 ans alors que le risque métastatique semble plus faible en cas de DM associée. Pour leur part, Teo et al (14) et Peng et Al (22) n'ont trouvé aucun impact de la DM associée sur le pronostic et la survie.

IV - CONCLUSION

Les syndromes paranéoplasiques, parfois révélateurs de certains UCNT, constituent alors un élément aussi bien de diagnostic que de surveillance des UCNT. Ils demeurent un domaine de recherche où les études par les techniques de biologie moléculaire pourraient élucider leur mécanisme.



Figure 1 : Lésions érythémato-squameuses de dermatopolymyosite au niveau du visage.



Figure 2 : Lésions de dermatopolymyosite au niveau des mains



Figure 3 : Lésions cutanées de dermatopolymyosite au niveau des coudes.



Figure 4 : Lésions cutanées de dermatomyosite au niveau des genoux.



Figure 5 : hyperostose des diaphyses fémorales. Aspect hétérogène des extrémités supérieures des tibias

REFERENCES

- 1- C. Toro ,A. Rinaldo, C.E. Silver, M. Politi, A. Ferlito .Paraneoplastic syndromes in patients with nasopharyngeal cancer. *Auris Nasus Larynx* 2008 ; 1-8.
- 2- M. Maalej et all. Le syndrome paranéoplasique du cancer du nasopharynx. *La presse médicale* 1985 ; 14 (8)
- 3- E. Cvibkovic et all. Leukemoid réaction, bone Marrow invasion, ferver of unknow origin, and metastatic pattern in the natural history of advanced undifferentiated carcinoma of nasopharyngeal type: A review of 255 consecutive cases. *Journal of clinical oncology* 1993; 11(12): 2434-2442
- 4- M. Maalej. Syndromes paranéoplasique. *Cancérologie pratique, centre de publication universitaire* 1999
- 5-H. Boussen et all. Dermatomyosite et cancer du cavum : 3 observations. *Ann. Dermatol venereol* 2000; 127: 389-92
- 6-Yacoub M M, Simen G, Ohnsorge J. Hypertrophic osteoarthropathy in association with pulmonary metastases from extrathoracic tumours. *Thorax* 1967; 22: 226-231
- 7- W.C Diner. hypertrophic osteoarthropathy, relief of symptoms by vagotomy in a patient with pulmonary metastases from a lympho-epithelioma of the nasopharynx. *J. Am. Med. Assoc* 1962; 181: 551-555
- 8- A Dijian, N Beashy, A Meunier. Etiologie exceptionnelle d'une maladie de Pierre marie J. *radiol. Electrol. Med. Nucl* 1975 ; 56 : 349-350
- 9- NL Nguyen, H Tonnelier, L Majer , A Dehouve: Une étiologie rare du syndrome de Pierre Marie : Le cancer du cavum. *Ann.Radiol* 1979; 22: 39-44.
- 10- A Steinfeld, JE Munsenrider. The response of hypertrophic osteoarthropathy to radiotherapy therapeutic. *Radiology* 1974 ; 113 : 709-711.
- 11- A Lortholary, M Cossee, E Gamelin, F Larra. Les syndromes paranéoplasiques (1° partie). *Bull Cancer*, 1993; 80: 177-191.
- 12- Hu WJ Chen DL, HQ Min. Study of 45 cases of nasopharyngeal carcinoma with Dermatomyositis. *Am J Clin Oncol* 1996; 19: 35-8.
- 13-E Canovas et al. Dermatomyositis and nasopharyngeal carcinoma. *An Otorrinolaringol Ibero Am* 1987; 14: 671-7.
- 14-P Teo, HQ Tai, D Choy. Nasopharyngeal carcinoma with dermatomyositis. *Int J. Radiat Onc Biol Phys* 1989 ; 16: 471-4.
- 15- S Clement et all. Dermatomyosite et cancer du cavum. *Nouv Dermatol.* 1989 ; 17 : 355-6.
- 16- JP Callen. Myositis and malignancy. *Curr Opin Rheumatol* 1994; 6: 590-4.
- 17- CR Maoz et al.High incidence of malignancies in patients with dermatomyositis and polyomyositis: an 11 year analysis. *Semin Arthritis Rheum* 1998; 27: 319-324.
- 18- YH Leow, CL Goh. Malignancy in adult dermatomyositis. *Int J Dermatol* 1997;36: 904-7.
- 19- MK Gharbi, S Gritli, H Boussen et al. Epidemiologic features of 1869 cases of nasopharyngeal carcinoma seen at the institute Salah Azaiz from 1969 to 1987. *Proceedings ASCO*, 1996. Abstract 431.
- 20- SO Kovacs, SC Kovacs. Dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol* 1998; 39: 899-920.
- 21- LM Pachman et al. Lack of detection of enteroviral RNA or bacterial DNA in magnetic resonance imaging directed muscle biopsies from twenty children with active untreated juvenile dermatomyositis. *Arthritis Rheum* 1995; 38: 1513-8.
- 22- JC Peng, TS Sheen, MM Hsu. Nasopharyngeal carcinoma with dermatomyositis, analysis of 12 cases. *Arch otolaryngeal Head Neck Surg* 1995, 121: 1298-301

CANCER DU NASOPHARYNX : UNE EXTENSION RARE DEROUTE LE DIAGNOSTIC

H. DHOUB¹, M.MNEJJA¹, S. KALLEL¹, M. FRIKHA², J. DAOUD³, A.GHORBEL¹

¹ : Service d'otorhinolaryngologie, chu habib bourguiba, 3029, sfax-tunisie

² : service carcinologie medicale, chu habib bourguiba, 3029, sfax-tunisie

³ : service de radiotherapie, chu habib bourguiba, 3029, sfax-tunisie

INTRODUCTION

Le cancer du cavum constitue une entité particulière parmi les cancers des voies aéro-digestives supérieures vu ses caractéristiques épidémiologiques [5,6]. En Tunisie, comme dans tout le bassin méditerranéen, ce cancer sévit sur un mode épidémique bimodal [3,9]. En effet, en Tunisie, dans une série publiée en 2003, 27% des patients atteints de NPC étaient âgés entre 5 et 30 ans avec un pic entre 15-20 ans [3]. Sa prévalence, par rapport à sa distribution géographique mondiale est moyenne (incidence 1-6/100 000)[8]. Dans notre établissement, entre 1990 et 2003, 400 cas de NPC ont été diagnostiqués (soit 30 cas par an).

Il est actuellement bien établi que l'EBV est un facteur considérable favorisant la genèse du cancer. D'autres cofacteurs environnementaux et alimentaires sont également incriminés [9-10]. Sur le plan clinique, du fait de sa localisation, le nasopharynx constitue un carrefour entre la région crânio-encéphalique et les espaces profonds de la face. Il est situé en arrière des choanes, sous le corps du sphénoïde et en avant de l'apophyse basilaire de l'occipital et de l'atlas et l'axis [11]. L'expression clinique est alors formée par un syndrome rhinologique, un syndrome otologique et des signes neurologiques, associés à un envahissement ganglionnaire loco-régional [6] et parfois des métastases à distance.

Le cancer du nasopharynx, comme tous les cancers des voies aéro-digestives supérieures, est caractérisé par une agressivité locale importante. Alors que l'envahissement parapharyngé est classiquement très fréquent (80% des cas) [6], l'extension antérieure est beaucoup plus rare (15% des cas) [6]. Cependant, l'extension postérieure en particulier vers les premières vertèbres cervicale (C1C2) n'a jamais été discutée dans la littérature.

Nous rapportons deux observations d'envahissement par contiguïté de C1 et C2 développé chez un enfant et un adulte, colligés parmi 400 cas de néoplasie nasopharyngée colligés dans notre établissement pendant 14 ans (1990-

2003). En effet, notre série comporte 7 cas similaires. Ces observations sont particulières par leurs présentations cliniques et on discutera les difficultés diagnostiques rencontrées ainsi que les implications thérapeutiques.

OBSERVATIONS

Observation 1

Il s'agissait d'un enfant âgé de 14 ans, adressé du service de neurochirurgie pour une épistaxis droite et un trismus évoluant depuis deux mois. En effet, le patient a été hospitalisé en urgence pour l'exploration d'une torticolis douloureuse évoluant depuis sept mois d'aggravation progressive associée à une hémicrânie gauche, sans notion de traumatisme cervical ni syndrome infectieux. La radiographie du rachis cervical a montré une fracture de la masse latérale gauche de C1 avec une luxation rotatoire de C1C2. L'IRM cérébrale et du rachis cervical n'a pas trouvé une origine centrale au torticolis mais a découvert une tumeur du cavum qui détruit la masse latérale de l'axis et fuse dans le canal médullaire (figure 1). A l'examen ORL, la palpation cervicale n'a pas trouvé des adénopathies. La nasofibroskopie a montré une tumeur ulcéro-bourgeonnante du toit du cavum dont la biopsie était en faveur d'un carcinome indifférencié de nature nasopharyngé (UCNT). Le scanner du cavum a montré la tumeur du cavum qui détruit C1 et s'étend en intra-médullaire, descend vers l'oropharynx et envahit latéralement la fosse infra-temporale gauche mais respecte la base du crane (figure 2). Le bilan d'extension à distance comportant une échographie abdominale, une radiographie du thorax et une scintigraphie osseuse, était normal. Cette dernière a montré, en fait, une fixation au niveau de la base du crane en rapport avec la tumeur primitive sans pouvoir mettre en évidence au sein de cette hyperfixation l'atteinte de C1. La tumeur a été classée T4N0M0 et le patient a été traité par une chimiothérapie première (3cures de BFC : bléomycine, farmorubicine, cysplatyl) entraînant une fonte de la tumeur nasopharyngée

mais une persistance de la tumeur vertébrale. Une radiothérapie sur le mode standard sur le cavum et les aires ganglionnaires et 45 Gy sur C1 a été par la suite délivrée. Ce traitement a permis une rémission complète nasopharyngée clinique, radiologique et histologique. Au niveau rachidien, la scintigraphie osseuse, faite après un recul de huit mois, a montré une fixation modérée au niveau de C1. Sur le plan clinique, il y avait une disparition du torticolis, persistance d'une cervicalgie modérée mais fait important, il n'y avait pas de troubles de la stabilité céphalique. Après un recul de 4 ans, la scintigraphie osseuse est devenue normale au niveau du rachis cervical ainsi que dans le reste du squelette. Actuellement, le patient est en rémission complète locale et à distance, clinique et radiologique avec un recul de 8 ans.

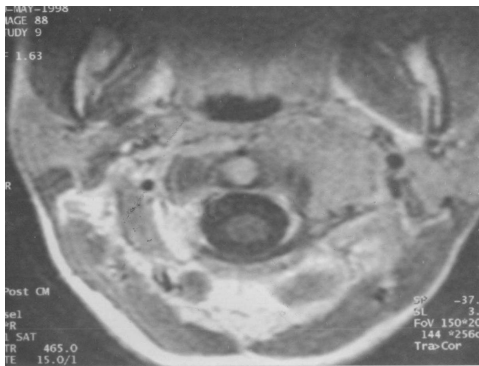


FIGURE 1 : IRM cavum, coupe axiale: Atteinte de la masse latérale de C1
 FIGURE 1: IRM cavum, axial cut : attack of the side mass of C1



FIGURE 2 : TDM du cavum, coupe axiale: lyse de la base du crâne et l'arc antérieur de C1 avec extension endo-canalair.

Observation 2

Il s'agissait d'un homme âgé de 45 ans, sans antécédents pathologiques, a présenté brutalement un torticolis sans autres signes associés. Le patient a été hospitalisé en urgence en neurochirurgie. L'examen des nerfs crâniens était normal. Devant ce tableau clinique, une étiologie centrale a été suspectée. Le scanner cérébral pratiqué d'urgence a montré un envahissement de la base du crane par une tumeur nasopharyngée qui détruit en outre le sinus sphénoïdal et le corps vertébral de C1 et C2 sans extension endocanalair. Pour chercher une atteinte médullaire cervicale expliquant le torticolis, une IRM du rachis cervical faite a confirmé l'absence d'envahissement médullaire en regard de C1 C2. Le patient a été adressé alors à l'ORL où l'examen cervical a trouvé une adénopathie du groupe II droit de 3cm de grand axe et l'examen au nasofibroscopie a montré une tumeur du cavum dont la biopsie a conclut à un carcinome épidermoïde peu différencié. L'échographie abdominale a trouvé l'aspect de foie secondaire alors que la radiographie du thorax et le scanner thoracique ont montré un aspect en lâcher de ballon. La tumeur a été classée T4N1M+. Le traitement a été alors une chimiothérapie selon le protocole métastatique. Au cours du traitement, le patient est décédé.

DISCUSSION

Le carcinome du nasopharynx naît le plus souvent au niveau de la fossette de Rosen Muller. La tumeur s'étend de proche en proche et peut envahir la muqueuse ou croître le plus souvent au niveau de la sous-muqueuse envahissant les structures adjacentes telles que les cavités nasales, les parois latérales de l'oropharynx, l'espace parapharyngé[6].

L'atteinte vertébrale métastatique dans le cadre du cancer cavum est bien connue [1,6,12]. Cependant, l'atteinte par contiguïté, particulièrement au niveau de C1 C2 n'a jamais été rapportée dans la littérature. Une telle extension pose des difficultés diagnostiques par l'éventuelle symptomatologie neurologique périphérique associée, de classification et thérapeutiques. Sur le plan clinique, le diagnostic de cancer du cavum peut être dérouter par des signes fonctionnels neurologiques cervico-brachiaux mis au premier plan par le patient tel qu'il était le cas dans non deux observations où les malades ont été hospitalisés au début au service de neurochirurgie pour torticolis.

Le diagnostic de cancer du cavum a été redressé par l'imagerie.

La deuxième difficulté rencontrée était lors de la classification TNM de la tumeur. Faut-il considérer l'atteinte de C1C2 comme métastatique et traiter le patient selon le protocole métastatique ou comme faisant partie de la tumeur primitive ?

Encore, dans la deuxième éventualité qui paraît plus logique, à quel stade T cette extension vertébrale initiale va-t-elle appartenir ? En effet, aucune classification du cancer du cavum (UICC 1997 et UICC 2002) n'a pris en compte l'atteinte de C1C2.

Concernant le statut ganglionnaire et métastatique à distance, nos patients ont été classés N0N1. Cette pauvreté de l'atteinte ganglionnaire, associée à l'étendue extension postérieure, témoignent de l'agressivité locale particulièrement importante de ces tumeurs. L'imagerie basée sur la TDM et l'IRM permet de découvrir ces atteintes rares et d'y rattacher la symptomatologie cervicale. La TDM permet de montrer une destruction de la corticale vertébrale mais elle a des limites pour évaluer l'extension médullaire. C'est ainsi, l'IRM est essentielle pour la détection de l'envahissement des tissus mous de l'espace épidural [1], une atteinte à chercher puisqu'elle expose ultérieurement à l'apparition de métastases vertébrale sous-jacentes [1]. De nos jours, les nouvelles techniques d'imagerie, particulièrement l'IRM en séquence cis et en saturation de graisse peuvent offrir une résolution meilleure du canal médullaire et des structures nerveuses. Par ailleurs, de nos jours, le PET-scan a révolutionné les explorations des cancers de la tête et du cou. Il est fait, pour certaines équipes, en première intention à la place de la TDM ou l'IRM surtout en cas de cancer du nasopharynx ayant un potentiel métastatique important [12], tel qu'il est le cas de l'atteinte de C1C2 quand elle associe une épiderite.

La prise en charge thérapeutique de ces patients est difficile du fait du siège critique de C1 C2 et du risque de toxicité médullaire post-radique. En effet, la dose maximale tolérée au niveau de la moelle cervicale est de 45 Gy, en étalement classique. Cependant, cette dose ne permet qu'une stabilisation de la maladie [1]. L'apparition actuellement de nouvelles techniques de radiothérapie telle que la radiothérapie de conformation et la radiothérapie par modulation d'intensité peuvent permettre une meilleure irradiation locale avec moins de risque [2,4].

Dans l'observation n°1, le cancer du cavum a été traité par radiothérapie classique à partir d'un

champ antérieur nasal incluant toute la tumeur primitive et recevant 65 à 70 Gy et deux champs latéraux délivrant 45 Gy vers les plans postérieurs du cavum y compris C1 avec un cache médullaire. Une instabilité atloïdo-axiale peut se voir souvent du fait de la destruction osseuse d'origine tumorale ou secondaire à la radiothérapie. Une stabilisation par des vis et matériel prothétique est proposée pour les atteintes minimales des premières vertèbres cervicales [2].

CONCLUSION

L'atteinte vertébrale initiale par contiguïté en cas de cancer du cavum est exceptionnelle. Cette atteinte pose des difficultés à toutes les étapes de prise en charge depuis le diagnostic jusqu'au traitement. Elle est la conséquence d'une agressivité tumorale importante. Des séries plus larges pourraient permettre de contourner les problèmes de classification et surtout de choix thérapeutiques.

REFERENCES

- 1- Bagat zounis A., Erakleous E., Michaelides I. Epidural metastasis in nasopharyngeal carcinoma. *Strahlenther Onkol.* 2003; 179(2): 123-8
- 2- Chen LH, Chen WJ, Nin CC, Shih CH. Anterior reconstructive spinal surgery with Zielk instrumentation for metastatic malignancies of the spine. *Arch orthop trauma surg* 2000 ; 120 (1-2) : 27-31
- 3- Daoud J, Toumi N, Bouaziz M, Ghorbel A, Jlidi R, Drira M, Frikha M . Nasopharyngeal carcinoma in childhood and adolescence. Analysis of a series of 32 patients treated with combined chemotherapy and radiotherapy. *Am J cancer* 2003; 39 :2349-2354.
- 4- Elaugo.S, Kareem.BA , Chandrasekaran S : nasopharyngeal carcinoma with spinal secondaries. *J. Laryngol Otol* 1991; 105: 772-773.
- 5- Frikha M, Bouaziz M, Daoud J, Ghorbel A, Elloumi M, Boudaya M, Jlidi R, Souissi T, Kechou MS, M. Drira. Evaluation de la réponse tumorale et ganglionnaire à la chimiothérapie néoadjuvante dans les carcinomes indifférenciés du nasopharynx. *Bull cancer*1997; 84 (3) : 273-6.
- 6- Hasbini A, Raymond E, Cvitkavic E. les carcinomes du nasopharynx . *Bull cancer* 2000 ; 5 : 21-26
- 7- Henry S, Sacaze C, Berrajeh L, Karray H, DriraM, Hammami A, I cart J, Mariame B. In nasopharyngeal carcinoma bearing patients,tumors and lymphocytes are infected by different EpsteinBarr virus strains. *Inst J. cancer* 2001 ; 91, 698-704.
- 8- Karray H, Ayadi W, Fki L, Hammami A, Daoud J, Drira M frikha M, Jlidi. . Comparison of three different serological techniques for primary diagnosis and monitoring of nasopharyngeal carcinoma in two age groups from Tunisia. *J. Med virology* 2005; 9 : 1-10.
- 9- Khabir A, Sellami A , Sakka M, Ghorbel A, Daoud J, Frikha M, Drira M, Busson P, Jlidi R. Contrasted frequencies of P 53 accumulation in the two age groups of north African

nasopharyngeal carcinomas. Clin cancer Res 2000; 7 : 3932-3932.

10- Khabir A, Ghorbel A, Daoud J, Frikha M , Diram, Laplanche A, Busson P, Jlidi R., Similar BCEX but different BCL- 2 levels the two age group of north African nasopharyngeal carcinomas. Cancer Detect Prev 2003; 27 : 250-255.

11- Truilhe Y, Pichaud P., Hauliat T : Place de la chirurgie dans le traitement des cancers du cavum classées T4 évaluation préliminaire à partir d'une série de 18 cas. Ann otolaryngol chir cervico-fac 2004;119(3) :138-145.

12- Wai Lup Wong, Vincent Batty. Role of PET/CT in maxilla-facial surgery. Br J Oral Maxillofac Surg 2009, doi: 10.1016/j.bjoms.2008.11.011.

UN LIPOME COLIQUE A L'ORIGINE D'UNE INVAGINATION INTESTINALE AIGUE CHEZ L'ADULTE A PROPOS D'UN CAS

M. ABID, R. MZALI, N. FERIANI, A. GUIRAT, S. BOUJELBENE, M. F. FRIKHA, M. BEN AMAR, M.I. BEYROUTI

Service de chirurgie générale. EPS Habib Bourguiba Sfax - Tunisie

RESUME

L'invagination intestinale aiguë (IIA) de l'adulte est rare et souvent secondaire à une lésion organique. Elle représente moins de 5% des OIA chez l'adulte. L'invagination colique pure sur lipome est exceptionnelle.

Nous rapportons le cas d'une invagination colo-colique sur lipome du colon droit survenue chez une femme de 77 ans. La présentation clinique était celle d'un syndrome occlusif. L'échographie abdominale confirmait l'occlusion, précisé son siège et sa cause sous forme d'une masse tumorale colique. L'intervention a consisté en une hémicolectomie droite avec stomie. L'examen anatomopathologique a confirmé le diagnostic d'une tumeur bénigne type lipome.

Conclusion : l'occlusion intestinale aiguë par une invagination colique secondaire à un lipome est rarement rencontrée chez l'adulte. Sa symptomatologie est peu spécifique. Son diagnostic est facilité par la tomographie abdominale. L'exérèse chirurgicale constitue le traitement de choix.

Mots-Clés : Adulte – Invagination Intestinale – Colon – Lipome

INTRODUCTION

L'invagination intestinale aiguë (IIA) est une pathologie fréquente chez l'enfant, rarement rencontrée chez l'adulte[1]. Elle représente moins de 5% des occlusions intestinales aiguës chez l'adulte. Les invaginations concernent l'intestin grêle dans 75% des cas et le colon dans 25% des cas[1]. Contrairement à l'enfant, elle est souvent secondaire à une lésion endoluminale de type maligne, rarement une tumeur bénigne de type adénome beaucoup plus qu'un lipome[1,2]. L'invagination colique pure sur lipome est exceptionnelle. Nous rapportons un cas rare d'occlusion intestinale aiguë sur une invagination colique secondaire à un lipome du colon ascendant survenant chez une femme âgée.

OBSERVATION

Une femme de 77 ans, sans antécédents particuliers, admise en urgence pour syndrome occlusif qui date de trois jours avec des douleurs abdominales diffuses prédominante au niveau du flanc et de l'hypochondre droit, des vomissements et un arrêt des matières et des gaz. L'examen physique avait trouvé une patiente fébrile à 38,5°C avec une tension artérielle à 11/7mm/Hg et un pouls à 82 battements/mn. Présence d'un météorisme abdominale asymétrique avec une douleur abdominale diffuse sans défense ni de

masse palpable ni d'axite. Les orifices herniaires étaient libres. Au toucher rectale, l'ampoule rectale était vide. Le bilan biologique était sans anomalie avec des leucocytes à 9600 éléments blanc/mm³, une hémoglobine à 12,5g/100ml, une urée sanguine à 5,5mmol/l et un taux de prothrombine à 70%. L'abdomen sans préparation montrait de niveaux hydroaériques sur le colon ascendant. Une échographie abdominale montrait une image typique d'invagination colo-colique avec une double paroi digestive était visualisée dans la région de l'angle droit. Une image endoluminale de 3cm de grand axe, bien limitée était visible au contact du boudin d'invagination. On a décidé d'opérer la patiente, en urgence, avec le diagnostic d'occlusion intestinale aiguë secondaire à une invagination colo-colique droite sur tumeur. L'exploration chirurgicale trouvait une dilatation du colon ascendant et du grêle avec un colon transverse de calibre normale. La palpation de l'angle droit avait trouvé la présence d'une masse de 6 cm de diamètre correspondant au boudin d'invagination colo-colique. Après une déinvagination, on découvre une tumeur bien arrondie du colon ascendant (Fig 1,2). On a décidé de réaliser une hémicolectomie droite avec un abouchement des deux bouts colique et iléale en double stomie à la Bouilly Wolkman au niveau de l'hypochondre droit étant donnée de l'importance de la dilatation grélique. L'examen macroscopique de la pièce d'exérèse montrait la présence dans le point

d'invagination d'une tumeur ovoïde jaune ulcéré en surface sous muqueuse de consistance molle de 3 cm de grand axe (Fig 3). Histologiquement, il existait une prolifération tumorale bénigne d'adipocytes matures, siégeant dans la sous muqueuse, refoulant une muqueuse ulcérée sans aucun signe de malignité, le tout typique de lipome colique bénin. Le diagnostic définitif était une invagination colo-colique sur lipome. Les suites opératoires étaient simples. Le rétablissement de la continuité était fait deux mois plus tard.



FIG 1 : VUE MACROSCOPIQUE DE LA PIÈCE OPÉRATOIRE DE COLECTOMIE DROITE : INVAGINATION COLO-COLIQUE.



FIG 2 : À L'OUVERTURE DE LA PIÈCE DE COLECTOMIE : MASSE ARRONDIE, ULCÉRÉE EN SURFACE.

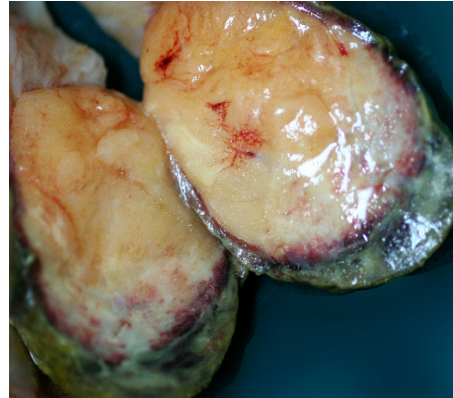


FIG 3 : À LA COUPE : TUMEUR DE COULEUR JAUNÂTRE, DE COMPOSANTE GRAISSEUSE, BIEN LIMITÉE AVEC REMANIEMENT HÉMORRAGIQUE, MUQUEUSE ULCÉRÉE RECOUVERTE DE FAUSSES MEMBRANES

DISCUSSION

L'IIA constitue une cause rare de douleur abdominale et représente 1 à 5% des occlusions intestinales de l'adulte[1]. Elle est le plus souvent grêlique (48 %-70 %), iléo-colique (25 %-40 %) et rarement colique pure (5 %-18 %)[2,3]. Les formes distales sigmoïdo-rectales ne représentent cause d'invagination que 2,1 à 9,4%[1]. Contrairement à l'enfant où elle est souvent idiopathique, chez l'adulte, elle souvent secondaire à une lésion organique est ceci dans 85% dans les séries occidentales[1]. Ces lésions sont souvent des carcinomes, rarement des tumeurs bénignes[2,3]. Le lipome constitue la 2^{ème} tumeur bénigne après l'adénome[1,3]. Il représente 10% des tumeurs bénignes du tube digestif et 2 à 4% des tumeurs bénignes coliques[3]. L'invagination constitue rarement le mode de découverte d'un lipome intestinal[1]. Celui-ci siège le plus souvent sur le cæcum ou le colon ascendant [3,4] et beaucoup plus rarement sur le côlon gauche. Le lipome est exceptionnellement responsable d'invagination [1, 2]. Ce risque apparaît à partir d'un diamètre de 3cm[3,4]. Dans une série de Lebeau et al [2] portant sur 20 cas d'invagination digestive chez l'adulte, aucun cas de lipome n'est décrit. Dans un autre série de Leon et al [1] portant sur 27 cas d'invagination intestinale chez l'adulte, un seul cas était du à la présence d'un lipome.

La symptomatologie est peut spécifique. Elle se traduit par des signes d'occlusion intestinale (douleur abdominale, arrêt du transit des selles et des gaz) [5] et peut prendre une allure chronique (invagination incomplète, pouvant régresser d'elle-

même et se manifester par épisodes) [1,2,3]. En effet, elle peut se révéler soit par une douleur abdominale chronique, des nausées, des vomissements, une sensation de pesanteur abdominale, une diarrhée, une constipation [3]. En réalité, les lésions de plus de 2 cm [3] peuvent être responsables de douleurs abdominales intermittentes, de troubles digestifs, de rectorragie ou d'anémie[4,5]. Notre patiente s'est présentée en urgence pour un syndrome occlusif.

Sur le plan radiologique, le cliché d'abdomen sans préparation peut montrer des niveaux hydro aériques et précise le siège de l'occlusion[5]. L'échographie est performante pour faire le diagnostic à la fois de l'invagination intestinale (classique image en cocarde avec une double paroi digestive) et de la lésion tumorale hyperéchogène bien limitée entourée par une paroi intestinale normale [2]. Cependant, ses performances sont limitées par la distension et les gaz digestifs[3]. Seule la tomодensitométrie permet de mener d'une façon indiscutable au diagnostic de certitude chez l'adulte et de découvrir l'étiologie éventuelle[3,4,5]. Dans les formes colo coliques ou iléo coliques, il permet de montrer l'image classique " en pince de homard " ou " en cocarde "[3,5]. Le scanner en revanche, est une méthode à la fois sensible et spécifique pour le diagnostic de lipome en montrant un aspect caractéristique de lésion graisseuse régulière[3,4,5]. Le diagnostic différentielle se pose avec le liposarcome qui d'aspect irrégulière et hétérogène à la tomодensitométrie.

Le traitement est toujours chirurgical et ne laisse aucune place à la réduction par hyperpression sous contrôle radiologique [2,3,5]. Une résection plus ou moins étendue peut être nécessaire[2,3]. La colectomie segmentaire en urgence est la règle[1,2]. L'exérèse intestinale selon les règles carcinologiques s'impose lors de la découverte d'une tumeur à l'évidence maligne[3]. Le pronostic est lié à la durée d'évolution, à l'étendue des lésions et à la nature de la cause.

CONCLUSION

L'invagination colique pure chez l'adulte est rare. Le lipome est exceptionnellement la cause de cette invagination. D'où l'intérêt du scanner dans la prise en charge des occlusions intestinales permettant le diagnostic, de préciser son siège et de rechercher la cause.

REFERENCES

- 1- Leon K Eisen, John D Cunningham, Arthur H Aufses Jr. Intussusception in Adults: Institutional Review. *J Am Coll Surg* 1999;188:390-395.
- 2- Lebeau R, Koffi E, Diané B, Amani A, Kouassi JC. Invaginations intestinales aiguës de l'adulte : analyse d'une série de 20 cas. *Ann Chir* 2006 ; 131 : 447-50.
- 3- [Abou-Nukta F](#), [Gutweiler J](#), [Khaw J](#), [Yavorek G](#). Giant lipoma causing a colo-colonic intussusception. *Am Surg*. 2007;73(4):417.
- 4- [Hozo I](#), [Perkovic D](#), [Grandic L](#), [Klaudije G](#), [Simunic M](#), [Piplovic T](#). Colonic lipoma intussusception: a case report. *Med Arh*. 2004;58(6):382-3.
- 5- Crozier F, Portier F, Wilshire P, Navarro-Biou A, Panuel M. Diagnostic par scanner d'une invagination colocolique sur lipome du côlon gauche *Ann Chir* 2002;127: 59-61

HERNIE DE SPIEGEL : A PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE

M. ABID, R. MZALI, N. FERIANI, A. TRABELSI, M. BEN AMAR, M. I. BEYROUTI.

Service de chirurgie générale. EPS Habib Bourguiba Sfax - Tunisie

RESUME

La hernie de Spiegel est rare et représente moins de 0,1% des hernies de la paroi abdominale. Elle est souvent diagnostiquée au stade de complication. Nous rapportons une femme de 52 ans avait présenté une occlusion intestinale aigue avec l'apparition d'une tuméfaction douloureuse de la fosse iliaque gauche. Les données des examens morphologiques étaient en faveur d'une hernie de Spiegel étranglée et l'exploration chirurgicale avait montré un sac herniaire à contenu grélique de bonne vitalité avec un collet étroit. Il a été réalisé une raphie simple après réintégration du grêle en intra-abdominale. Les suites opératoires ont été simples avec un recul de 2 ans. Les difficultés diagnostiques et thérapeutiques sont discutées à travers une revue de la littérature.

Mots-clés : Diagnostic – Occlusion Intestinale – Hernie de Spiegel – Traitement

INTRODUCTION

Les hernies de Spiegel sont rares et représentent 0,1% des hernies [1]. La complication la plus fréquente est l'étranglement herniaire à l'origine d'une occlusion intestinale aiguë[2]. Nous rapportons un cas de hernie de Spiegel compliquée d'occlusion survenant chez une femme de 52 ans et diagnostiquée par la tomographie abdominale. A travers cette observation et une revue de la littérature, nous essayons d'en soulever les aspects diagnostiques et thérapeutiques à travers une revue de la littérature.

OBSERVATION

Femme de 52 ans, sans antécédents pathologiques, consultait en urgence pour des douleurs de la fosse iliaque gauche d'apparitions brutales évoluant depuis 24 heures associées à des vomissements et un arrêt de matière et de gaz. L'examen physique trouvait une patiente apyrétique, abdomen distendu avec la présence d'une masse de 8 x 5cm localisée en fosse iliaque gauche, mobile, ferme et sensible. Absence de syndrome péritonéal. Le toucher rectal objectivait une ampoule rectale vide. Le reste de l'examen était sans particularité. Le cliché d'abdomen sans préparation montrait des niveaux hydro-aériques type gréliques. La biologie trouvait une hyperleucocytose à 13000 globules blancs/ml. Une tomographie abdominale objectivait une solution de continuité au niveau de la ligne de Spiegel avec la présence d'un sac herniaire en situation interpariétale contenant une anse digestive souffrante responsable d'une distension du grêle en amont (Fig 1). Absence de pneumopéritoine ou

d'épanchement intra-péritonéal. Le diagnostic d'une hernie de Spiegel étranglée était retenu. L'exploration chirurgicale, par voie élective, trouvait un sac herniaire de 8cm avec un collet étroit de 2 cm situé à la réunification du bord latéral du muscle grand droit et des muscles transverses gauches de l'abdomen. Le grêle ainsi que l'épiploon étaient contenus dans le sac et de bonne vitalité. Le sac péritonéal était réséqué puis plicaturé. Le défaut pariétal était réparé de façon directe par des points en X de fil non résorbable. Un drainage sous cutané a été installé et les suites opératoires furent simples. La patiente mis sortante au 4^{ème} jour postopératoire.

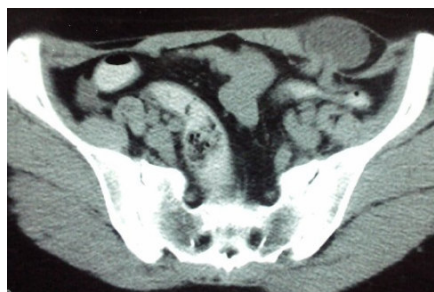


Fig 1 : TDM Abdominale. Solution de continuité au niveau de la ligne de Spiegel. Présence d'un sac herniaire en situation interpariétale, en dedans du muscle oblique externe et en dehors du muscle oblique interne. Il contient une anse grêle souffrante.

DISCUSSION

Les hernies de Spiegel sont rares [1,2]. Elles correspondent à la protrusion d'un sac péritonéal à travers un orifice anatomique acquis ou congénital de la ligne de Spiegel[1]. Leur incidence est en nette augmentation vu l'amélioration des techniques d'imagerie moderne[1]. Les hernies de Spiegel surviennent à n'importe quel âge avec un pic entre 40 et 70 ans[3]. Elles touchent aussi bien la femme que l'homme[3,4]. Il existe des facteurs prédisposants telle qu'une hyperpression intra-abdominale secondaire à l'obésité morbide, les grossesses multiples et la toux chronique. La perte rapide de poids chez les patients obèses peut également jouer un rôle[1]. Notre patiente était une femme de la cinquantaine qui ne présente aucuns facteurs de risque. La hernie se développe en situation interpariétale entre le muscle oblique externe en avant et le muscle oblique interne et transverse en arrière. Dans la plupart des cas, le sac herniaire contient de l'épiploon, du grêle, le cæcum, l'appendice ou le sigmoïde[2,3,5]. Certains auteurs retrouvent un contenu plus atypique tel que l'estomac, la vésicule biliaire, le diverticule de Meckel, un ovaire, un myome utérin ou un nodule d'endométriose[1]. Le collet de la hernie est en général étroit de 0,5 à 2 cm, et de ce fait, il est responsable d'incarcérations et d'étranglements avec syndrome occlusif[2,5].

Les signes cliniques sont peu spécifiques. L'échographie et surtout la tomodensitométrie sont utiles au diagnostic[1]. Elles objectivent le sac herniaire entre les muscles obliques externe et interne, ainsi que la solution de continuité au niveau de la ligne de Spiegel [2,5].

L'examen TDM précise le contenu du sac. Dans le cas clinique présenté, il s'agit de l'incarcération du grêle qui était objectivé par le scanner abdominale.

Le traitement de la hernie de Spiegel est chirurgical [1], habituellement par une voie d'abord latérale. La laparotomie médiane n'est indiquée qu'en cas d'étranglement herniaire, permettant une manipulation plus facile du contenu herniaire et une exploration complète de la cavité abdominale[2,5]. Notre patiente a été opérée par voie élektive dont l'exploration chirurgicale avait trouvé une anse grêle souffrante qui a pris une coloration normale après leur réintégration dans l'abdomen. Une raphie simple de la hernie a été réalisée. Actuellement, l'approche coelioscopique est une nouvelle voie permettant de traiter la hernie et de mettre une plaque si l'état locale le permet[4].

CONCLUSION

La hernie de spiegel est rare, souvent méconnue, diagnostiquée souvent au stade d'étranglement. Grace au progrès de l'imagerie médicale que le diagnostique peut être porté en préopératoire permettant une prise en charge adéquate. La voie coelioscopique constitue une nouvelle approche à la voie classique.

REFERENCES

- 1- Alan T. Richards . Spigelian Hernias. Operative Techniques in General Surgery 2004 ; 6 ; 228-239
- 2- A Ribetro, J Cruz, M Moeira. Intestinal obstruction induced by a giant incarcerated spigelian hernia. Case report and review of the literature. Sco Paulo Med J 2005 ; 123 : 148-50 .
- 3- J Marschall, A Vergis. Radiology for the surgeon : Soft-tissue case 53. Can J Surg 2004 ; 47: 119-120.
- 4- J E Wiedeman, J Clay. The open mesh repair of Spigelian hernia. Am J Sur 2008 ; 196 : 460-462
- 5- A.F. Rakototiana, H.N. Rakoto-Ratsimba, F.A. Hunald, N. Razafimanjato, H. Rambel. Hernie de Spiegel compliquée d'une fasciite nécrosante de la paroi abdominale : A propos d'un cas. Revue Tropicale de Chirurgie 2008 ; 2 : 5-7.

DIAPHRAGME VESICULAIRE : UNE CAUSE INHABITUELLE DE CHOLECYSTITE AIGUE ALITHIASIQUE COMPLIQUEE DE PERITONITE BILIAIRE

R. MZALI, M. ABID, N. FERIANI, R. Derbel, M. F. FRIKHA, M. BEN AMAR, M.I. BEYROUTI

Service de chirurgie générale. EPS Habib Bourguiba Sfax - Tunisie

RESUME

La vésicule biliaire à diaphragme est une très rare anomalie de l'embryogénèse vésiculaire. Elle constitue une cause exceptionnelle de péritonite biliaire. Nous rapportons le premier cas d'un adulte de 54 ans présentant des coliques hépatiques depuis deux ans et dont les données des examens morphologiques ont conclu à une cholécystite alithiasique sur vésicule à diaphragme. L'exploration coelioscopique a confirmé le diagnostic avec la présence d'une péritonite biliaire par diffusion. Une cholécystectomie avec une toilette péritonéale coelioscopique a été réalisée. L'étude histologique affirme le diagnostic d'une cholécystite sur vésicule à diaphragme. L'embryogénèse, les caractéristiques histologiques et morphologiques ainsi que le traitement sont discutés.

Mots clés : Diaphragme vésiculaire – Cholécystite – Péritonite – Scanner

INTRODUCTION

La vésicule biliaire à diaphragme est une malformation congénitale très rare de la vésicule biliaire[1]. Cette anomalie anatomique est longtemps asymptomatique [1]. Parfois, elle est responsable des douleurs abdominales chroniques [1,2]. Dans de rares cas, elle peut être la cause d'une cholécystite lithiasique [3] ou alithiasique [2]. Grâce au progrès de l'imagerie moderne que le diagnostic peut être posé en pré opératoire[2,3]. La cholécystectomie par voie laparoscopique constitue le traitement de choix dans les formes symptomatiques ou compliquées[3,4]. Nous rapportons un cas de péritonite biliaire secondaire à une cholécystite alithiasique sur vésicule à diaphragme survenant chez un homme de 54 ans diagnostiquée par la tomographie abdominale. A notre connaissance, c'est le premier cas rapporté dans la littérature. Nous essayons d'étudier les particularités physiopathologiques, diagnostiques et thérapeutiques de cette malformation.

OBSERVATION

Patient âgé de 54 ans, aux antécédents de colique hépatique depuis deux ans, était hospitalisé pour des douleurs de l'hypochondre droit associées à des vomissements évoluant depuis quatre jours sans fièvre ni ictère. L'examen physique montrait un malade apyrétique avec la présence d'une sensibilité de l'hypochondre droit et de l'épigastre

sans défense. Absence d'hépatosplénomégalie ou de masse palpable. Les aires ganglionnaires étaient libres. Les examens biologiques, comportant une numération formule sanguine, un bilan hépatique et pancréatique, étaient normaux. La radiographie du thorax et de l'abdomen sans préparation étaient sans anomalies. L'échographie abdominale montrait une vésicule biliaire distendue à paroi épaissie par endroit, alithiasique avec la présence en endoluminale d'une membrane séparant transversalement la vésicule en deux segments (fig. 1). Les voies biliaires intra et extrahépatiques étaient fines. La tomographie abdominale avait montré une vésicule distendue, alithiasique, au sein de laquelle il y a un diaphragme séparant la vésicule en deux parties. La paroi vésiculaire était épaissie au niveau du fond (fig. 2). Les voies biliaires intra et extra hépatiques étaient fines. Le foie et le pancréas étaient d'aspects normaux. Le malade a été opéré par voie coelioscopique avec le diagnostic d'une cholécystite alithiasique. L'exploration chirurgicale trouvait une vésicule biliaire distendue à paroi épaissie au niveau du fond avec la présence d'un épanchement biliaire dans la cavité péritonéale. Il a été réalisé une toilette péritonéale avec une cholécystectomie. La cholangiographie per opératoire était normale. L'ouverture de la pièce opératoire trouvait une vésicule alithiasique à diaphragme. L'étude anatomopathologique montrait l'aspect d'une cholécystite chronique prédominant du côté du fond (fig. 3). Les suites opératoires étaient simples.

Le patient était asymptomatique avec un contrôle échographique normal pour un recul de deux ans.

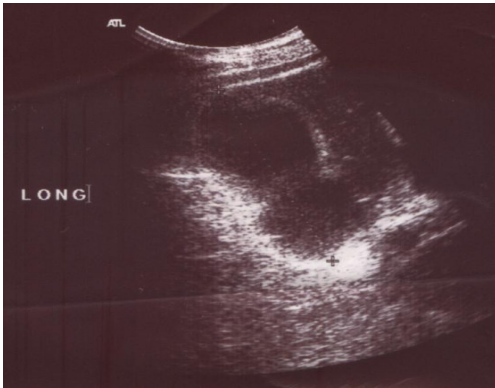


Fig 1 : l'échographie abdominale montre une vésicule distendue à paroi épaissie par endroit et elle est divisée en deux parties par une membrane.



Fig 2 : Tomodensitométrie abdominale montre une vésicule biliaire alithiasique à paroi épaissie avec la présence à sa partie moyenne un septum qui la divise en deux

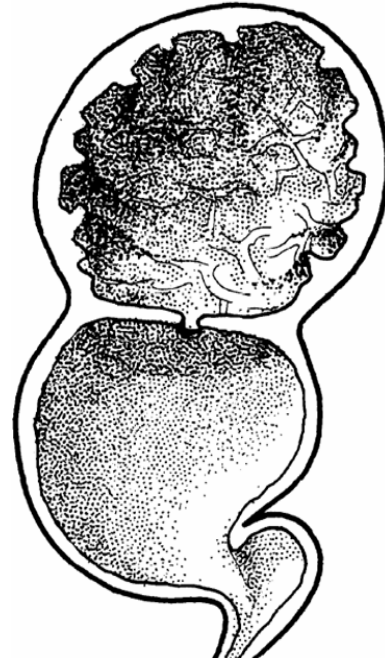


Fig 3 : schéma montrant le diaphragme séparant transversalement la vésicule biliaire en deux chambres dont l'une (fond) est à paroi épaissie

DISCUSSION

Les malformations de la vésicule biliaire sont rares. Elles peuvent intéresser la forme, le nombre, l'emplacement, ou la taille de la vésicule [1]. Elles sont souvent asymptomatiques ou parfois être la cause de plusieurs complications biliaires[1].

La vésicule biliaire à diaphragme est la malformation la plus rare[1]. Bien que la majorité d'auteurs rapporte que la vésicule biliaire à diaphragme est une malformation congénitale dont le mécanisme embryologique est méconnue[1]. Il semble que la présence des fibres musculaire dans les septums, en continuité avec la paroi de la vésicule biliaire, peut expliquer la genèse de cette malformation.

Cette variété anatomique est caractérisée par la présence d'un diaphragme divisant la vésicule en deux chambres[1]. Lorsque le septum siège sur toute sa longueur, la vésicule est dite bilobée et lorsque le septum de siège transversal, la vésicule est dite de sablier ou à diaphragme[1]. Dans cette dernière forme, le septum divise la vésicule en deux segments : un du côté du fond et l'autre du côté de l'infundibulum. Un septum dans l'infundibulum peut créer une poche comme la structure près du conduit cystique (la poche de Hartmann). Le septum près du fond peut créer une poche se manifestant comme chapeau de Phrygian[1,3]. La stase de la bile peut être responsable de formation de calcul qui est la cause des complications biliaires[3]. Parfois, il peut y avoir des complications liées à une infection de la bile au niveau de la poche du côté du fond vésiculaire qui peut être responsable à des cholécystites alithiasique[2] voir même des péritonites, c'est le cas de notre observation.

Cette malformation est souvent asymptomatique, de découverte fortuite lors d'un examen pour d'autres pathologies [1]. La vésicule à diaphragme simple ou multiple peut être la cause des douleurs abdominales chroniques. Le mécanisme de la douleur au cours d'une vésicule à diaphragme est inconnu. Cependant, il semble que le passage lent de la bile à travers un petit pertuis peut engendrer un retard d'évacuation de la bile dans la deuxième chambre. C'est à ce moment qu'elle devient symptomatique et elle peut se présenter sous différents tableaux cliniques. En effet, elle peut donner un tableau de cholécystite[2,3], de pancréatite [4] ou de péritonite. Notre malade a présenté des douleurs abdominales chroniques en rapport avec une vésicule à diaphragme alithiasique.

Grâce au progrès de l'imagerie moderne que le diagnostic de cette malformation peut être évoqué en préopératoire [1]. L'échographie abdominale est l'examen le plus fiable pour le diagnostic d'une malformation de la vésicule biliaire [2]. Les septums intra-luminaux ont été clairement vus diviser la vésicule biliaire en deux ou plusieurs

compartiments [2]. En plus, l'échographie permet de détecter de calculs biliaires et d'étudier la paroi vésiculaire [3]. Le scanner abdominal peut montrer une vésicule biliaire divisé en deux cavités avec la présence ou non de calcul [2,4]. Il permet de détecter une éventuelle complication tel qu'une pancréatite [4] ou péritonite en montrant un épanchement liquidien en périvésiculaire ou intra-abdominale. Pour notre patient, les données de l'échographie et du scanner abdominal ont permis d'évoquer le diagnostic de cholécystite alithiasique sur vésicule à diaphragme.

L'examen anatomopathologique de la vésicule biliaire va confirmer la malformation vésiculaire en montrant un diaphragme séparent la vésicule en deux ou plusieurs cavités avec parfois une réaction inflammatoire de la paroi vésiculaire en rapport avec une cholécystite aiguë [3] ou chronique[2,4]. Le traitement curatif est la cholécystectomie chez les malades symptomatiques ou dans les formes compliquées, comme c'était le cas pour notre patient[2,3]. La cholécystectomie constitue le traitement de choix[2,3,4]. La voie laparoscopique est le gold standard dans cette chirurgie[2,3,4].

CONCLUSION

La vésicule à diaphragme est une malformation congénitale rare, souvent méconnue. Elle constitue une cause exceptionnelle de péritonite biliaire secondaire à une cholécystite alithiasique. Grâce à l'imagerie moderne que le diagnostic peut être retenu en préopératoire. La cholécystectomie laparoscopique constitue le traitement de choix.

REFERENCES

- 1- Krishnamurthya GT, Krishnamurthya S, Millesonb T, Brownd P H. Segmentation of the gallbladder. Nuclear Medicine Communications 2007, 28:109-115
- 2- Al-Salem AH, Issa H, Naserullah Z. Septate gallbladder : a report of two cases. Annals of Saudi Medicine 2002 ; 22 : 5-6.
- 3- Nitin RP, Vismith PJ, Sanjiv PH, Harshad NS. Septate gallbladder in the laparoscopic era. J Mini Acc Surg 2008 ; 2 : 20-23.
- 4- Hunt I, Palmer D, Shirley A. Septate Gallbladder Associated With Cholecystitis and Pancreatitis in Children. N Z J Surg 2002 ; 72 : 920-921

RECOMMANDATIONS AUX AUTEURS

Le Journal de l'information Médicale de Sfax publie en français, en arabe et en anglais des articles originaux, cas cliniques, lettres à la rédaction, mises au point et revues générales, écho des congrès, revue de presse médicale, qui n'ont pas fait l'objet d'une publication antérieure.

Les éditoriaux sont demandés à un auteur par la rédaction.

ENVOI DES TEXTES

Les manuscrits sont adressés à la rédaction à la fois sous forme papier (en 3 exemplaires) et sous forme d'un fichier informatique (disquette ou par e-mail: jim_sfax_fms@yahoo.fr) qui doit regrouper tout ce qui correspond à la version texte de l'article.

PRESENTATION DU MANUSCRIT

Les textes doivent être dactylographiés sur feuille 21 x 29,7 cm, double interligne, marge de 3,5 cm.

Les pages doivent être numérotées.

Le texte (ou manuscrit) comporte dans l'ordre et sur des feuilles séparées :

1/ La page de titre :

- Le titre concis, sans abréviations
- Prénom (sans abréviation) en minuscules sauf pour la 1ère lettre et nom des auteurs en majuscules dans l'ordre dans lequel ils doivent apparaître.
- Adresses et références des institutions de chacun des auteurs.
- Le nom, l'adresse et les coordonnées (téléphone, fax, e-mail) de l'auteur à qui doit être adressée la correspondance.

2/ Le résumé avec les mots clés en ordre alphabétique (en français et en anglais) :

Il comprend une introduction prédisant l'objectif du travail, une description sommaire de la méthodologie, les principaux résultats et leurs significations, un commentaire répondant clairement aux questions posées et une phrase de conclusion.

3/ Le texte proprement dit : est rédigé dans un style clair, sans abréviations si possible, sauf s'il s'agit d'une unité de mesure internationale.

Ailleurs, le terme en entier doit précéder l'abréviation entre parenthèse lors de sa première apparition dans le texte.

Pour les articles originaux, il comporte dans l'ordre : introduction, matériel et méthode, résultats, commentaires et/ou discussion et conclusion.

4/ Les références :

Elles sont numérotées par ordre d'apparition dans le texte et doivent toutes y être appelées par leur numéro. Toutes les références citées dans le texte doivent figurer dans la liste des références et vice versa.

Leur rédaction est celle de l'index médicaux :

- Lister tous les auteurs. Si leur nombre est supérieur à six, citer les six premiers suivis de al.

- Pour les périodiques :

Nom(s) et initiales (s) du (des) prénom (s) de l' (des) auteur (s), titre complet de l'article en langue originale, abréviation du titre de la revue conforme à celle de l'index médicaux ; année de parution, volume (en gras), première et dernière page.

- Pour les livres :

Nom (s) et initiale (s) du (des) prénom (s) de l' (des) auteur (s), titre du livre, numéro de l'édition, année de parution, pages à consulter.

TABLEAUX

Chaque tableau est présenté sur une feuille séparée et comporte en haut un numéro d'appel (chiffres romains) selon l'ordre d'apparition dans le texte et le titre. Les abréviations sont expliquées en bas des tableaux.

ILLUSTRATION

Les figures doivent être d'excellente qualité, car elles sont éditées sans retouches. Les auteurs fournissent l'original ou des photographies sur papier brillant. Au dos de la figure sont mentionnées au crayon le numéro d'appel dans le texte (en chiffres arabes) et le nom de l'auteur principal. Les légendes des figures sont regroupées sur une feuille à part et sont données en français et en anglais.

Les patients photographiés ne doivent pas être identifiables.