

**Figure 3 :** A la coupe, présence d'un aspect fibreux, blanchâtre de la masse



### Conclusion

Le KE de siège extra épidermique est rare et de diagnostic difficile surtout dans des localisations inhabituelles comme celle décrite chez notre patiente. Cette entité doit faire partie désormais du cadre nosologique des tumeurs kystiques de la paroi abdominale. L'IRM représente actuellement l'examen permettant une meilleure approche diagnostique.

### Références

- 1- Chiong E, Tan KB, Siew E, Rajwanshi A, See H, Esuvaranathan K. Uncommon benign intrascrotal tumors. *Ann Acad Med Singapore* 2004; 33: 351-5.
- 2- Gelabert-Gonzalez M, Garcia-Allut A, Gonzalez-Garcia J, Martinez-Rumbo R. Epidermoid cyst of the third ventricle. *Neurocirugia* 2002; 13: 389-92.
- 3- Mady HH, Melhem MF. Epidermoid cyst of the cecum of an elderly man with no previous history of surgery: a case report and review of literature. *Int J Colorectal Dis.* 2002; 17: 280-3.

*Amin Makni, Haykel Bedioui, Wael Rebai, Sofiene Ayadi, Zoubeir Ben Safia*  
Service de chirurgie générale A. Hôpital La Rabta, Tunis. Tunisie  
Université Tunis-El Manar

## Grossesse et accouchement chez une patiente porteuse d'une thrombasthénie de Glanzmann

La thrombasthénie de Glanzmann est une pathologie plaquettaire congénitale, héréditaire à transmission autosomique récessive, en rapport avec un déficit quantitatif ou qualitatif de la glycoprotéine (GP) membranaire GP IIb-IIIa (récepteur membranaire du fibrinogène ainsi que d'autres protéines adhésives), à l'origine d'une diminution de l'agrégation plaquettaire [1]. Il s'agit d'une pathologie rare,

rencontrée dans les populations ayant un fort taux de consanguinité (Afrique du Nord, Jordanie, Israël, Inde) [2]. Elle est à l'origine d'une multitude de signes tels que, le purpura qui apparaît au niveau des zones de pression et de traumatismes mineurs, l'épistaxis qui représente la cause la plus fréquente d'hémorragies sévères, les gingivorragies (autre signe constant) et les ménorragies qui peuvent être assez sévères pour nécessiter des transfusions et notamment lors des ménarches. Ces manifestations hémorragiques sont fréquemment à l'origine d'une anémie [2]. La grossesse et surtout l'accouchement constituent des situations à haut risque hémorragique nécessitant fréquemment le recours à des transfusions souvent jusqu'au 6ème jour après l'accouchement [1]. Nous rapportons une nouvelle observation d'une thrombasthénie de Glanzmann prise en charge pendant la grossesse et l'accouchement.

### Observation

Patiente de 32 ans, adressée au service pour le suivi de sa grossesse, connue porteuse d'une thrombasthénie de Glanzmann depuis le jeune âge, née de parents consanguins au 1er degré. Elle a 2 sœurs et 4 cousins paternels ayant la même maladie. Ses antécédents personnels étaient marqués par la survenue d'épisodes hémorragiques ayant nécessité des transfusions sanguines à deux reprises, à 13 ans à l'occasion de ses ménarches puis à 15 ans devant une épistaxis de grande abondance, ainsi que d'ecchymoses survenant au moindre traumatisme. Elle a des cycles menstruels réguliers avec un flux estimé normal par la patiente. Elle a eu une interruption volontaire de grossesse qui s'est déroulée sans incidents. Elle a eu sa 1ère consultation à 22 SA, de multiples ecchymoses cutanées ont été constatées lors de cette première consultation. Elle était du groupe sanguin B Rhésus Positif avec une recherche d'agglutinines irrégulières négatives et une anémie ferriprive et un taux de plaquettes normal. La grossesse s'est déroulée sans incidents majeurs hormis un épisode de gingivorragies à 28 SA et un épisode de métrorragies post coïtales à 33 SA + 2 jours. Une macrosomie fœtale est constatée lors du suivi échographique (Poids Fœtal Estimé à 3,900 Kg à 37 SA + 4 jours). Elle a bénéficié d'une supplémentation en fer amenant le taux d'Hémoglobine avant l'accouchement à 9,8 g/dL. La décision de déclenchement du travail est prise à 38 SA et une réserve de plaquette "CPA" (Concentrés plaquettaires d'aphérèse). Un échec de déclenchement nous a amené à réaliser une césarienne. Celle-ci a été effectuée après la transfusion d'un CPA. La césarienne a été abordée par voie médiane sous ombilicale et s'est déroulée sans incidents. La délivrance a été dirigée et une perfusion d'ocytocine mise en place dès la délivrance. Le nouveau né a pesé 4,200 Kg et avait un APGAR 9/10 à 1' puis 10/10 à 5'. Il n'a présenté aucun signe hémorragique.

Les suites étaient simples mise à part un suintement sanguinolent provenant de la cicatrice lors des deux premiers jours. Elle a été mise sortante au 3ème jour du post partum. Elle a présenté un saignement minime pendant le premier mois qui a suivi son accouchement.

## Conclusion

La prise en charge d'une grossesse chez les femmes porteuses d'une thrombasthénie de Glanzmann est délicate. Cette pathologie engage le pronostic vital maternel et ce principalement dans la période du péri-partum beaucoup moins pendant la grossesse. En cas de saignements, les transfusions de CPA sont à éviter au cours de la grossesse afin d'éviter l'apparition ou la réapparition d'anticorps anti GP IIb-IIIa ou anti-HLA rendant les transfusions inefficaces. C'est ainsi que l'on privilégie les traitements locaux et les anti-fibrinolytiques. Le Novoseven® pourrait, dans ces circonstances et en cas d'hémorragie grave, être utilisé quoi que son efficacité reste à prouver par de larges études. Le traitement martial est indispensable. La voie d'accouchement est largement débattue, la césarienne permet une meilleure organisation de la prise en charge avec possibilité de transfusions prophylactiques ou d'utilisation préventive de Novoseven®. L'accouchement doit être réalisé dans une maternité de niveau III en présence d'un obstétricien expérimenté, d'un anesthésiste réanimateur, avec accès facile aux plaquettes HLA compatibles, avec un plateau technique de radiologie interventionnelle en cas de recours à l'embolisation, une réanimation néonatale capable de prendre en charge le nouveau né en cas de troubles hémorragiques. Le risque hémorragique persiste même après l'accouchement d'où l'intérêt d'un suivi assez prolongé.

## Références

- [1] C. Monrigoal, P. Beurrier, F-J. Mercier, C. Boyer-Neumann, P. Gillard. Thrombasthénie de Glanzmann et grossesse: à propos d'un cas, revue de la littérature. *Ann Fr Anesth Réa* 2003; 22 :826-30
- [2] JN George, JP Caen, AT Nurden. Glanzmann's thrombasthenia: The spectrum of clinical disease. *Blood* 1999; 75:1383-95.

*Anis Fadhlouai, Naouel Ben Salah, Mohamed Khrouf, Moncef Boubaker, Emna Gouider, Fethi Zhioua, Anis Chaker*

*Service de Gynécologie Obstétrique et de Médecine de la Reproduction. Hôpital Aziza Othmana, Tunis, Tunisie. Université Tunis El Manar*

## Syndrome de Mazabraud

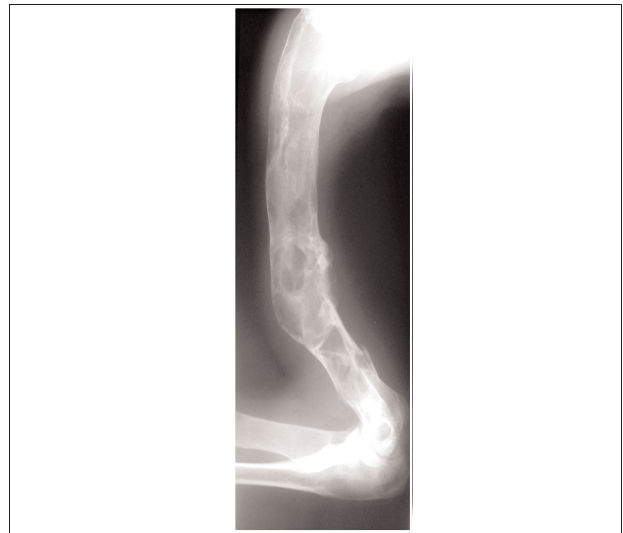
La dysplasie fibreuse (DF) fait partie des dysplasies squelettiques avec prolifération fibreuse anarchique. Elle peut être isolée ou associée à une pigmentation cutanée en taches « café au lait », à une puberté précoce (syndrome de McCune-Albright) [1] ou à un certain nombre d'endocrinopathies. Son association à un ou plusieurs myxomes intra musculaires est très rare et constitue le syndrome de Mazabraud [2]. Nous en rapportons deux nouvelles observations.

### Observation 1

C'est un homme âgé de 23 ans, atteint d'une dysplasie fibreuse connue depuis l'âge de 10 ans, qui avait consulté pour tuméfactions péri articulaires du coude et de la région fessière

gauches apparues quelques mois auparavant. L'examen clinique avait trouvé des déformations des membres et du thorax, une dysmorphie craniofaciale et des taches « café au lait » de la fesse gauche. Les radiographies standard avaient mis en évidence des déformations osseuses associées à des lésions ostéolytiques étendues, polyostotiques avec des plages en « verre dépoli » des quatre membres (figure 1). L'IRM avait montré des masses bien limitées des tissus mous, de signal bas en T1 et élevé en T2, avec un rehaussement septal et périphérique après injection de Gadolinium. Il s'y associait des plages de signal bas en T1 et élevé en T2 ainsi qu'en T1 après injection de Gadolinium au niveau de l'humérus, du radius et de l'ulna (figure 2a et 2b). Devant la gêne fonctionnelle engendrée, une résection chirurgicale de la masse située en regard du coude a été pratiquée. Son examen histologique avait conclu à un myxome.

**Figure 1 :** A la coupe, présence d'un aspect fibreux, blanchâtre de la masse



**Figure 2a :** Coupe axiale IRM en T2 : masses bien limitées des tissus mous, de signal élevé.

