

Thrombose veineuse profonde cérébrale révélant une homocystinurie chez un malade ayant un phénotype peu marqué.

S.KHNABA, M.MOUKINE BILLAH,, MR .ELHASSANI, M.FIKRI, N. ECH-CHERIF EL KETTANI, M.JIDDANE.
Service de Neuroradiologie. Hôpital des spécialités RABAT MAROC

Introduction

La thrombophlébite cérébrale constitue l'une des complications de l'homocystinurie, mais rarement révélatrice de cette aminoacidopathie. Notre objectif est d'attirer l'attention sur les complications vasculaires et surtout neurologique de l'homocystinurie.

Matériels et méthodes

nous rapportons dans ce travail un cas, exploré dans notre service de neuroradiologie de rabat, d'homocystinurie révélée par une thrombophlébite cérébrale du système veineux et profond et superficiel. Le patient a bénéficié, d'une TDM cérébrale avant et après injection de produit de contraste iodé complétée d'une angio-IRM cérébrale.

Résultats

Résultats généraux:

Age 22ans, ATCD: opéré pour luxation spontanée du cristallin. Signes cliniques: céphalées fronto-orbitaires intenses, avec vomissement, brouillard visuel et désorientation temporo-spatiale. Le diagnostic d'homocystinurie a été confirmé par le dosage biologique.

Résultats de l'imagerie:

Angio TDM,	Angio IRM
TDM C-: plages hypodenses thalamiques bilatérales et lenticulaires avec des zones spontanément hyperdenses hémorragiques thalamiques bilatérales.(figure 1)	IRM: Lésions bi-thalamiques en hypersignal T1, hypersignal T2 FLAIR et Diffusion, entourées d'un hypersignal T1 et hyposignal en T2* en rapport avec des remaniements hémorragiques.
Angio TDM : l'absence d'opacification des 2 veines cérébrales internes, des veines basales de Rosenthal, de la veine de Galien,et du sinus droit (figure 2)	Angio IRM: Absence de flux au niveau du sinus latéral droit ainsi que du système veineux profond

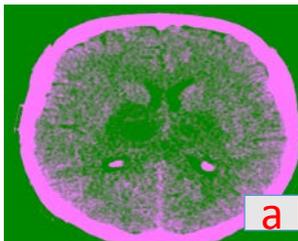


Figure 1: coupe axiale scannographique en c-: plages hypo denses di encéphaliques :bithalamiques et lenticulaires avec des zones spontanément hyperdenses hémorragiques thalamiques bilatérales.

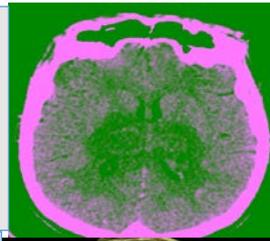
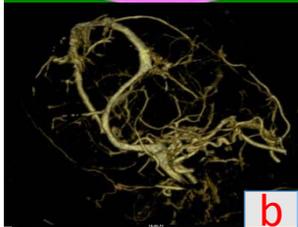
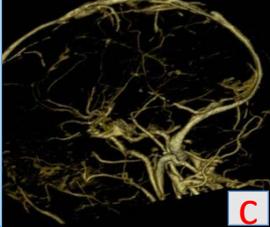


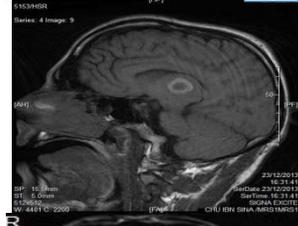
Figure 2:angio scanner cérébral avec des reconstructions VRT: Absence d'opacification des 2 veines cérébrales internes, des veines basales de Rosenthal, de la veine de Galien,et du sinus droit.



IRM cérébrale: sagittale T1, coro T2 flair : Lésions bi-thalamiques en hypo signal T1, hyper signal T2 FLAIR , entourées d'un hyper signal T1 et hypo signal en flair en rapport avec des remaniements hémorragiques.



IRM cérébrale: axiale T2 et T2* : Lésions bi-thalamiques en hyper signal T2 et T2* , entourées d'un liseré en hypo signal en rapport avec des remaniements hémorragiques.



Angio IRM cérébrale: Absence de flux au niveau du sinus latéral droit ainsi que du système veineux profond .



discussion

L'homocystinurie est aminoacidopathie constitutionnelle autosomique récessive, caractérisée par une augmentation d'homocystéine plasmatique due à un déficit en cystathionine-bêtasynthase.

Le diagnostic est évoqué chez le petit enfant ou l'adolescent et rarement chez l'adulte, il est confirmé par la mesure d'activité enzymatique de la CBS qui se révèle diminuée.

Le tableau clinique associe habituellement des signes ophtalmologiques, neurologiques, orthopédiques et vasculaires.

Les anomalies oculaires incluent une ectopie du cristallin (85 % des cas) avec une forte myopie et les anomalies squelettiques peuvent être variées (genou valgum, pied creux, cyphose ou scoliose, ostéoporose).

Les manifestations thromboemboliques surviennent pour moitié en territoire artériel, et pour moitié en territoire veineux sont la cause la plus importante de morbidité et mortalité.

Ce cas rapporté correspond à un diagnostic tardif d'homocystinurie, ce ci peut être expliqué par l'expression clinique assez pauvre de la maladie.

conclusion

La thrombophlébite cérébrale est certes un mode peu fréquent de révélation de l'homocystinurie, toutefois, elle doit être suspectée devant toute thrombophlébite cérébrale chez un sujet jeune même si le phénotype est absent ou peu marqué surtout en association avec des signes ophtalmologiques.

références

- 1.Quéré I, Simorre B, Ruivard M, Le Hello C, Parrot F, Mégnien JL, et al. L'homocystinurie à l'âge adulte. Rev Med Interne 2001;22:347-55.
2. B. Simorre1, I. Quéré1*, G. Berrut2, J.F. Chassé3, H. Bellet4, P. Kamoun3,C. le Hello5, J.M. Saudubray6, C. Janbon1Les manifestations vasculaires de l'homocystinurie : étude rétrospective multicentrique Rev Méd Interne 2002 ; 23 : 267-72.
3. Andrew M, David M, Adams M, Ali K, Anderson R, Barnard D, et al. Venous thromboembolic complications (VTE) in children : first analyses of the Canadian Registry of VTE. Blood 1994 ; 83 : 1251-7.

PTOSIS REVELANT UNE TUMEUR GERMINALE HYPOPHYSAIRE CHEZ UNE FILLE DE 8ANS
S.KHNABA, M.MOUKINE BILLAH, S.CHAQUIR, T.AMIL, B.RADOUANE.
Service d'Imagerie Médicale, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, CHU Rabat Maroc

Objectifs:

- Rapporter le cas d'une tumeur germinale hypophysaire révélée par des signes ophtalmologiques.
- Savoir choisir l'imagerie adaptée pour l'exploration des paralysies oculomotrices chez l'enfant.
- Mettre le point sur le protocole en IRM dans l'exploration et des lésions hypophysaires et des nerfs oculomoteurs.

Matériels et méthodes

Illustration à travers un cas exploré dans notre service de radiologie à l'hôpital militaire de rabat.

Il s'agit une fille âgée de 8ans, sans antécédents particuliers qui consulte pour un ptosis gauche évoluant depuis une semaine, l'examen ophtalmologique objective une atteinte du III mixte, aussi bien extrinsèque qu'intrinsèque. Un angio-scanner cérébrale puis une IRM ont été réalisés.

Le diagnostic de tumeur germinale a été confirmé par l'histologie.

Résultats

Résultats de l'imagerie:

Angio TDM cérébrale	IRM hypophysaire
<p>TDM C-: processus tumoral à double composante kystique et charnue hétérogène sellaïre et supra sellaïre sans individualisation de calcifications</p> <p>Angio TDM : Absence d'anévrisme cérébral</p>	<p>IRM: Processus expansif de siège intra et extra sellaïre, étendu au plancher du 3ème ventricule, infiltrant le sinus caverneux gauche.</p> <p>Ce processus présente une double composante charnue prédominante et kystique: un craniopharyngiome a été évoqué en premier .</p>



IRM cérébrale: coupe coronale T1,T2:
 Processus expansif de siège intra et extra sellaïre, avec composante charnue en hypo signal T1et T2, et une composante kystique liquidienne, s'étendant au sinus caverneux notamment du coté gauche.



IRM cérébrale: coupe coronale, axiale et sagittale après gado:
 L'injection de gadolinium objective un rehaussement franc de ce processus avec aspect perméable des artères carotides intra caverneuses.

discussion

Les tumeurs germinales primitives du système nerveux central sont d'origine extra-neurale et résulte suite à la migration aberrante de cellules germinales primordiales lors de l'embryogenèse.

Ces tumeurs sont rares et représentent moins de 1 % des tumeurs cérébrales primitives de l'adulte,elles prédominent chez l'adolescent et l'adulte jeune de sexe masculin de moins de 25 ans (65 % entre 11 et 20 ans).

Elles sont situées soit dans la région pinéale dans 2/3 des cas ,soit dans la région de l'hypophyse dans 1/3 des cas, avec une prédilection pour la neuro-hypophyse.

Les principaux signes cliniques révélateurs sont les signes neuroendocrines,et neuro-ophtalmologique à type de diplopie, altération du champ visuel et baisse de l'acuité visuelle.

Sur le plan de l'imagerie, ils sont souvent bien limitées, homogènes et sont rehaussées par le produit de contraste, parfois ils sont hémorragiques ou présentent des calcifications.

conclusion

Les tumeurs germinales hypophysaires sont des tumeurs rares, leurs révélation par des signes ophtalmologiques et encore plus atypique. Toutefois il faut savoir hiérarchiser les explorations radiologiques en fonction des données de l'examen clinique.