

M r ABDALLAH M ..47 ANS M'ACONSULTEE LE 23/11/2013 POUR Douleur thoracique

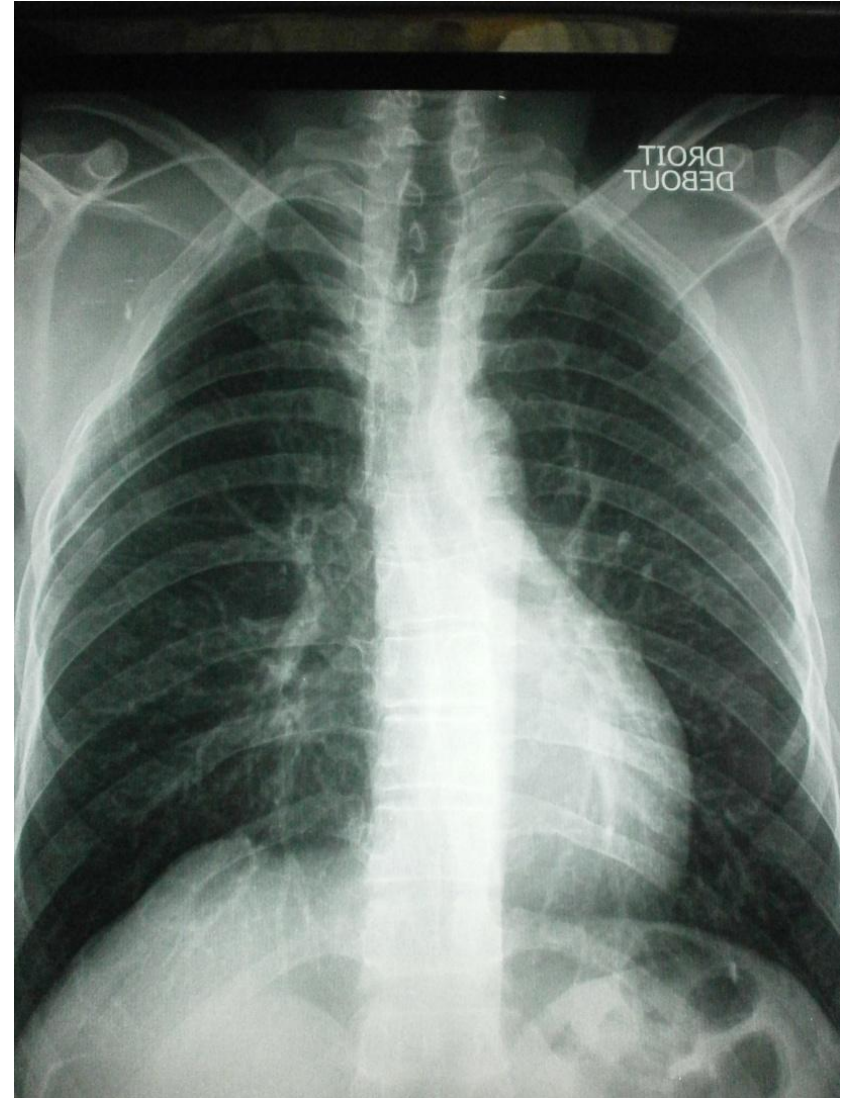
HDLM

Depuis 1997 DYS-PNEE

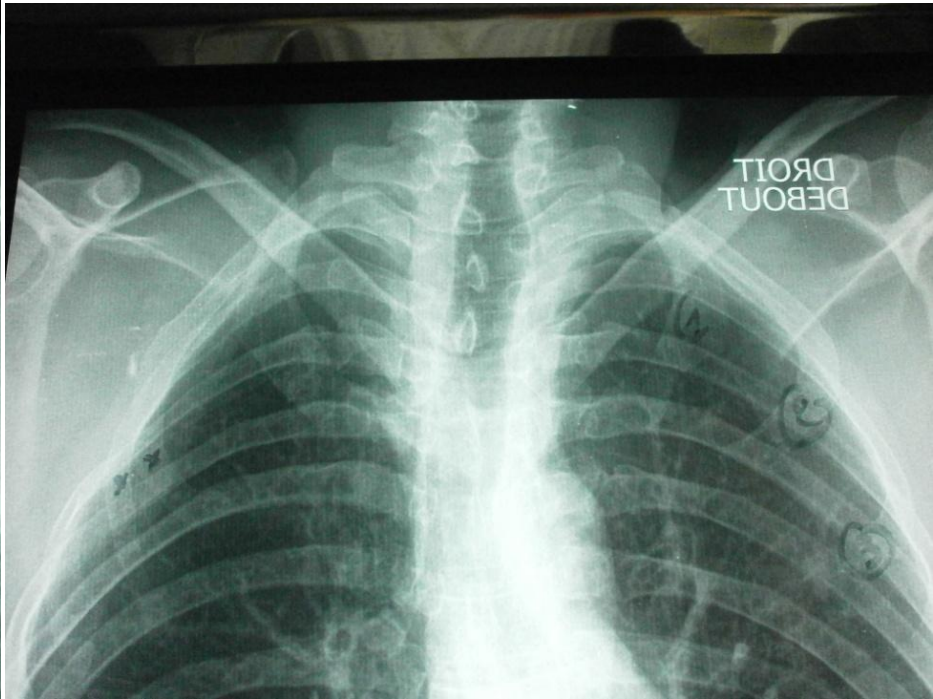
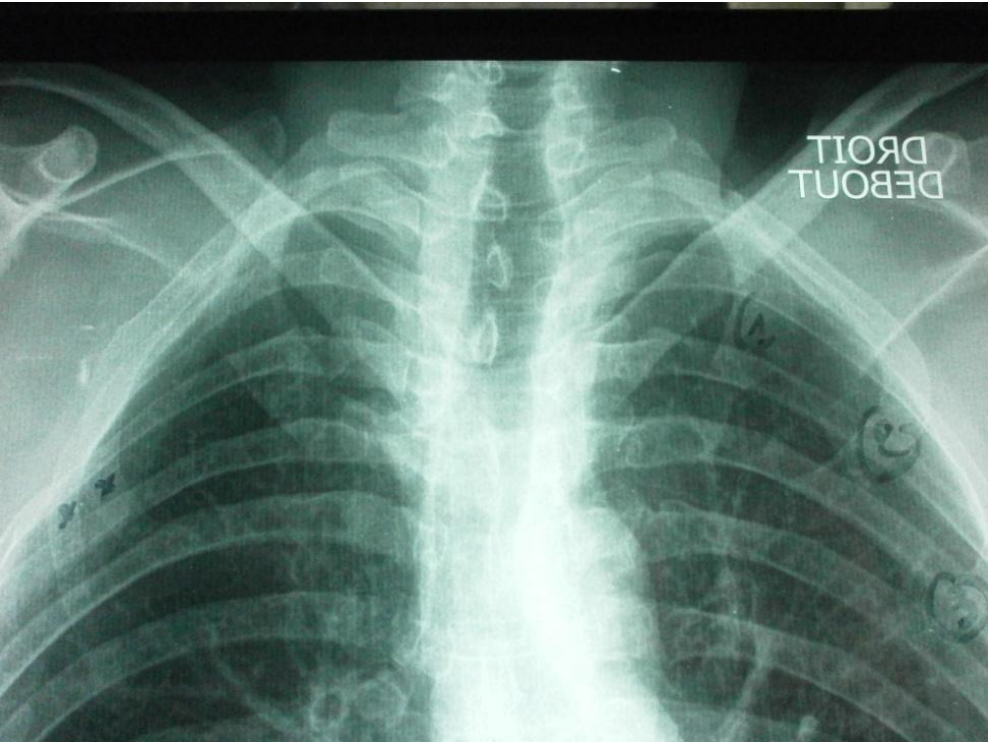
Progressive

3 SEMAINES .. DOULEUR DERNIERES
COTES ANTERIEUR ..CONTINUE
MAJORATION DIURNE MALAISE
OPRESSION .. CONTRACTURES DES
EXTREMITES ..UNE ADMISSIONS
AUX URGENCES..

Antécédents et tares: Néant

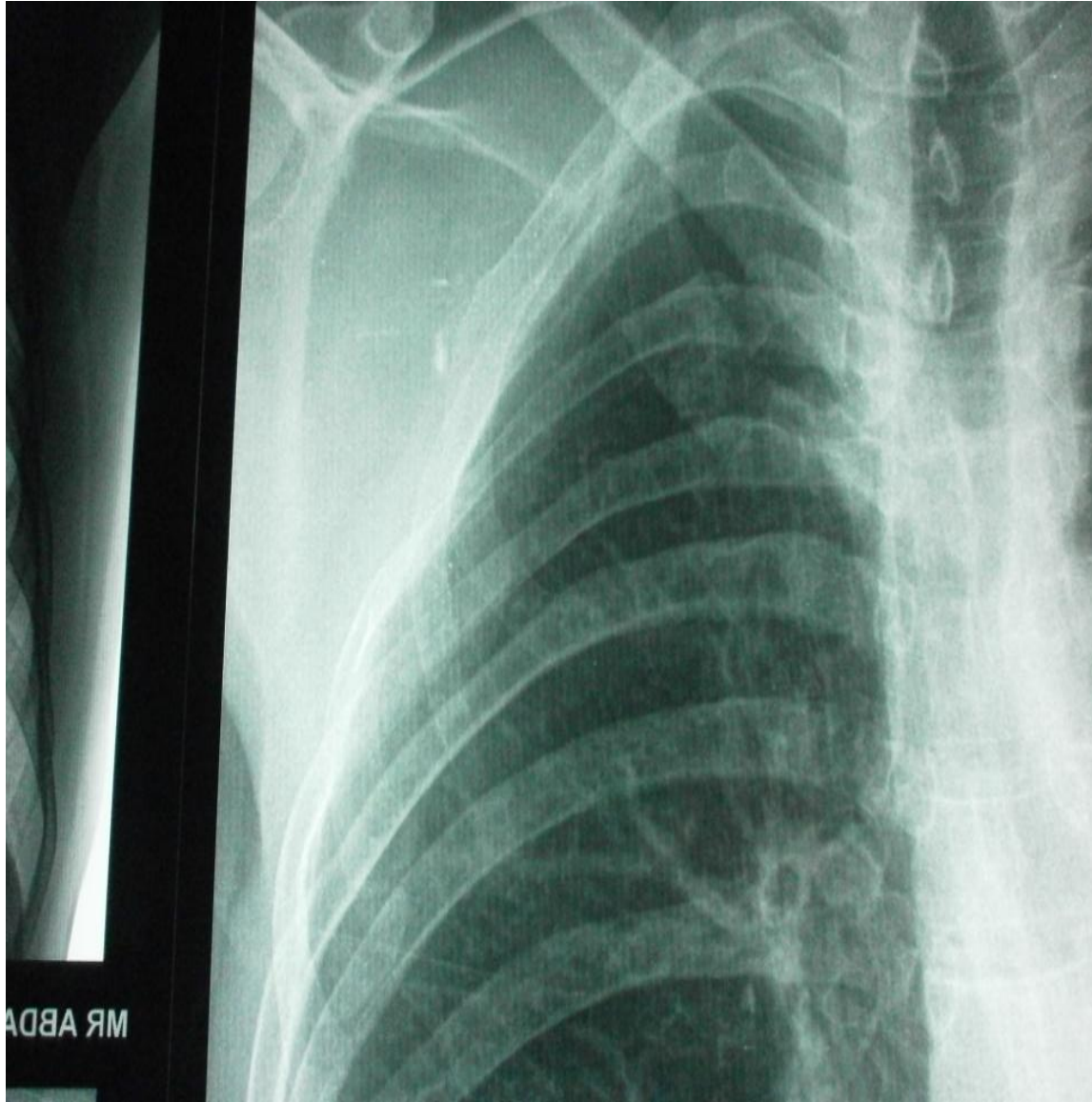


Agénésie de l'arc costale 2ème cotes. Hypoplasie des 3ème et quatrième...

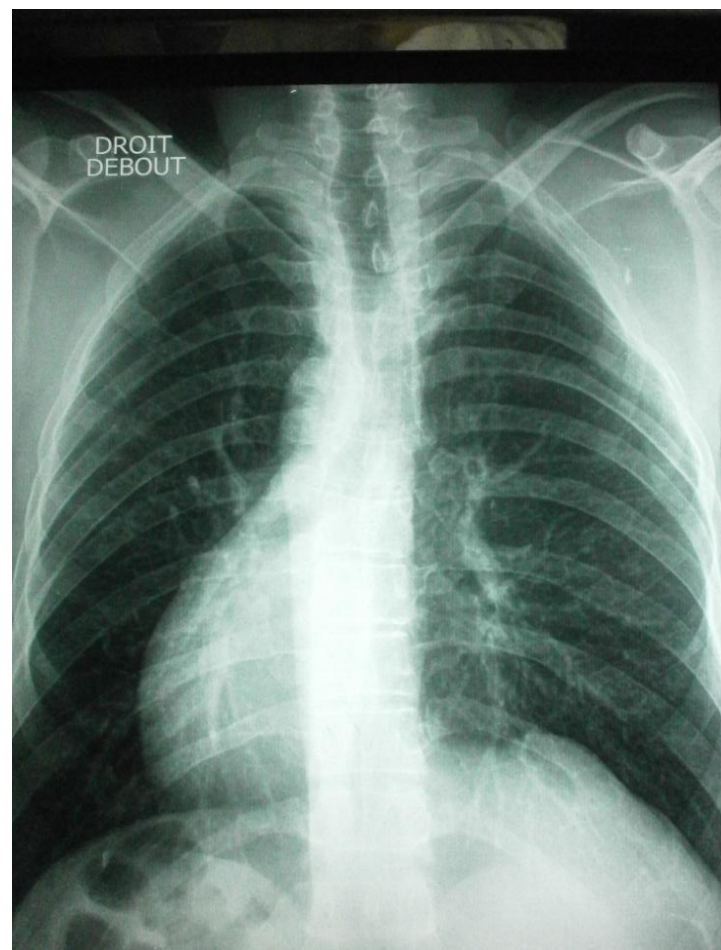
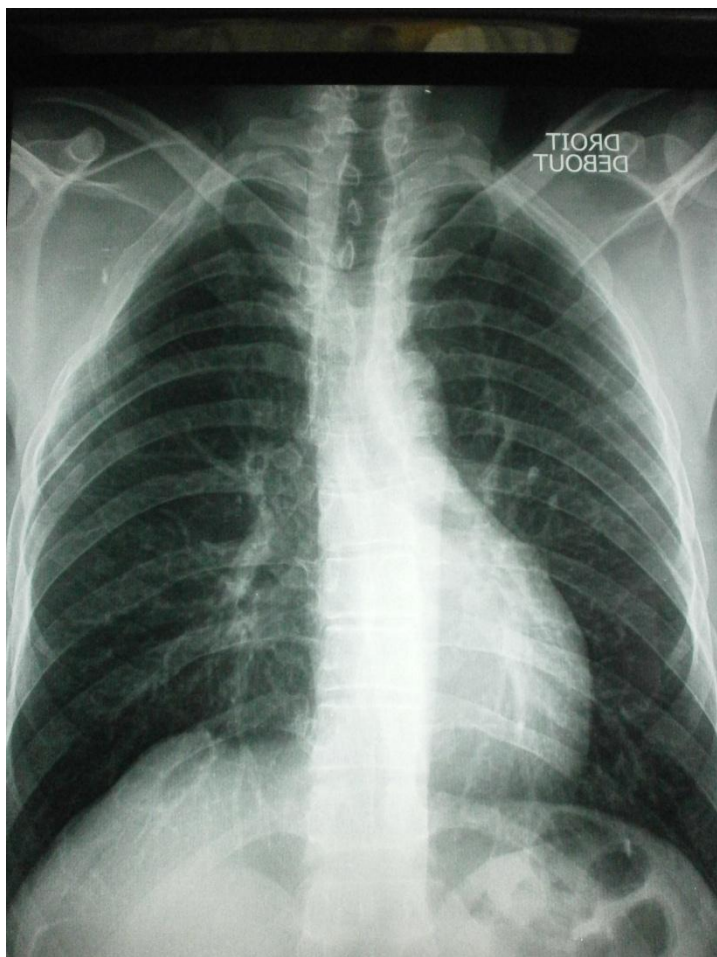


Droite...??....Gauche??

Compter les arcs costaux !



DEXTROCARDIE



Dextrocardie

Le cœur est situé dans l'hémi thorax droit.

On parle de Situs inversus quant il ya inversion congénitale de la place de certains viscères dans l'organisme

Malformations costale

Souvent localisée aux quatre premières côtes.

Plusieurs types: synostose, hypoplasie, bifidité. côte surnuméraire(cervicale)

Ils sont souvent sans signification pathologique et ne constitue qu'une source d'erreur d'interprétation en radiologie pulmonaire.

En pédiatrie les malformations costale peuvent faire partie d'une tableaux poly malformative associant des agénésie osseuses (vertébrale) ; musculaire et viscérales.

SYNDROME DE POLAND



Malformations d'un membre supérieur(droit.) Agénésie du grand pectoral.
Agénésie glande mammaire .Anomalies costales, vertébrales, voire de l'ensemble du membre supérieur

Le syndrome de MAYER - ROKITANSKY - KÜSTER – HAUSER(MRKH)



Figure-2: T2-weighted magnetic resonance images (MRI) of the pelvis. Mid-line sagittal section is showing normal urinary bladder anteriorly, rectum posteriorly and complete absence of the uterus and vagina.

Cause la plus fréquente d'absence congénitale du vagin associée à des malformations de l'utéro-urinaires.
Anomalies osseuses présente dans 10 à 20% des cas :-
Anomalie transitionnelle de la charnière lombo-sacrée (L 5).Agénésie d'une vertèbre dorsale.- Agénésie costale

Syndrome de Casamassima-Morton-Nance (dysostose spondylo-costale)

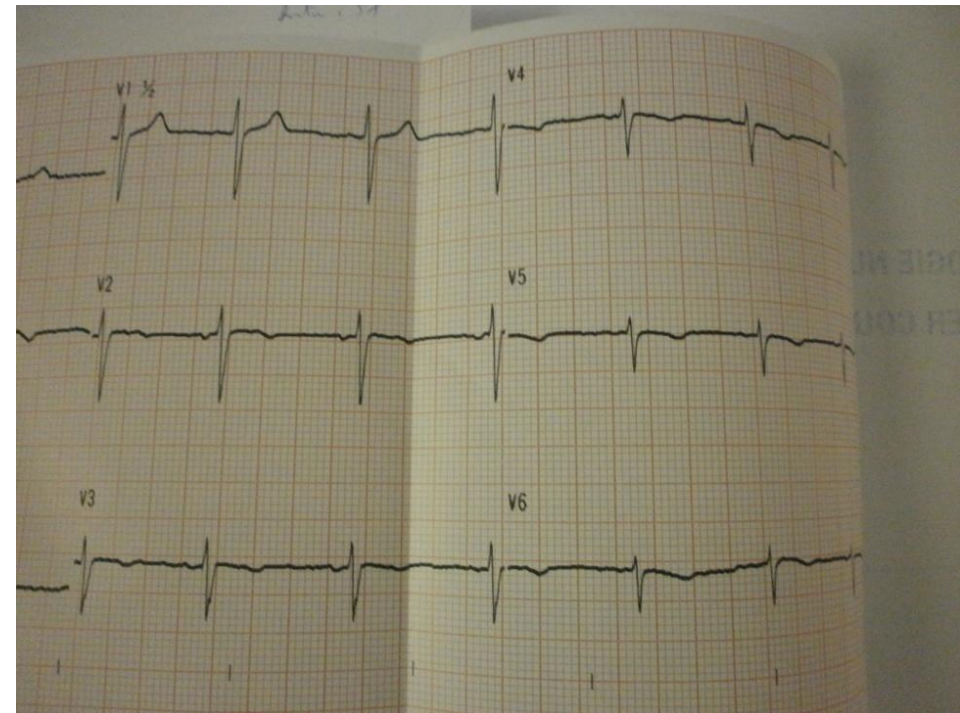
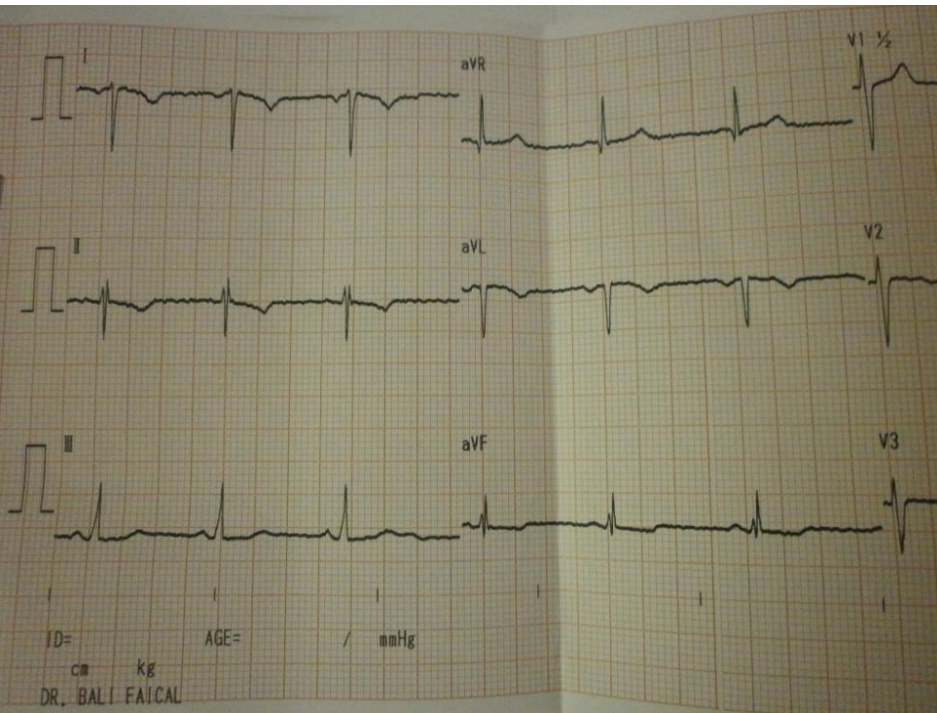


LA dysostose spondylo-costale est associé des malformations anales, et uro-génitales (atrésie anale et agénésie des organes génitaux internes et externes)

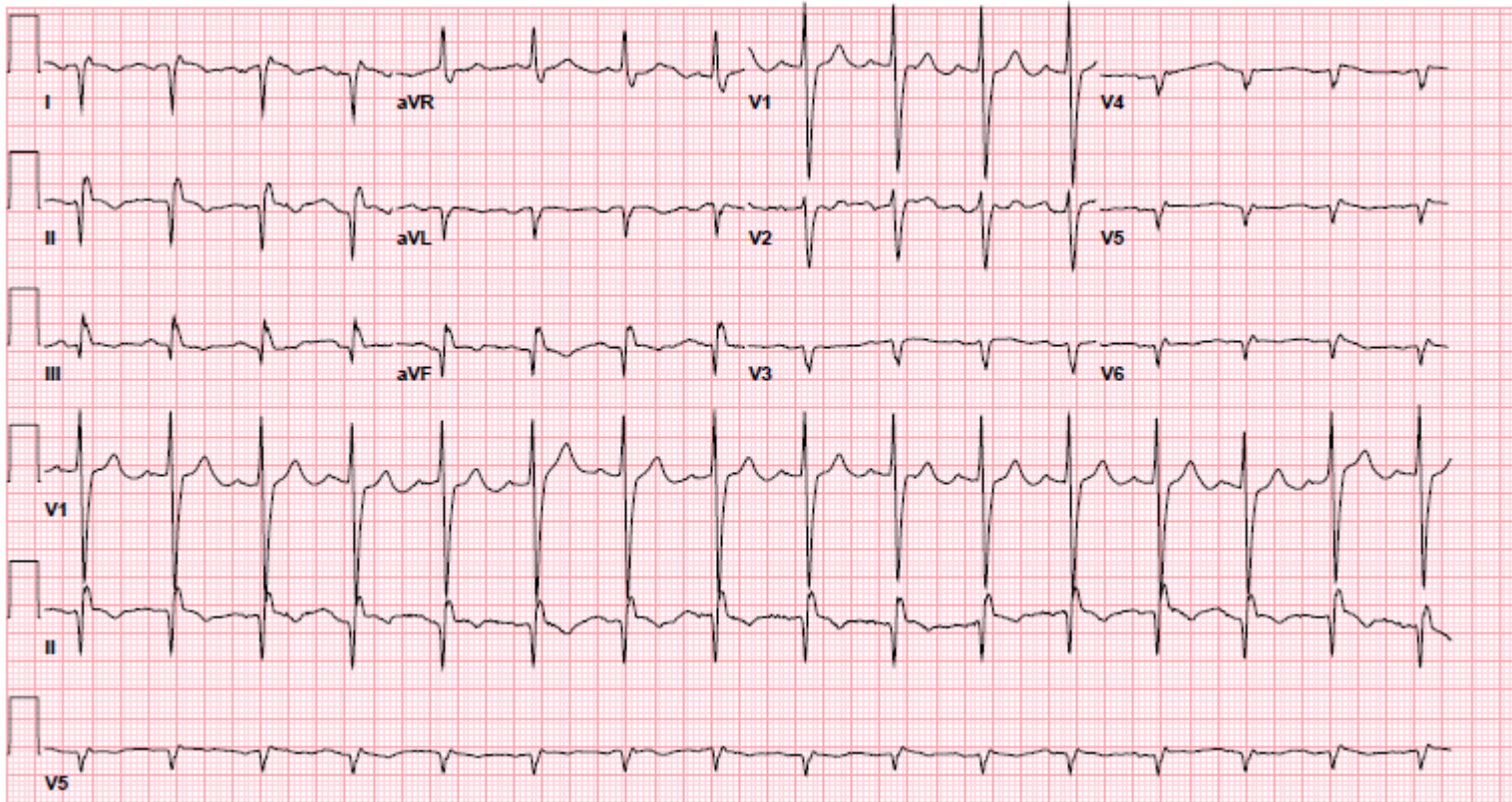
Association Dextrocardie & Anomalie costale

ATTEINTE OSSEUSE	ATTEINTE VISSERALE	Références
Altération vertébrocostale	Trisomie 21 Meningomyelocele	<u>Cogulu O</u> <u>Genet</u> <u>Couns.</u> 2007;18(1):77-83.
Absences partielle des Cartilages costale supérieur de l'Hémithorax gauche	Strabisme .Diplopie. Dysphagie. Hypoplasie du muscle grand pectorale gauche. Hypoplasie de l'avant-bras gauche et de la main (Poland-Möbius syndrome)	<u>Bosch-Banyeras JM</u> <u>J Med Genet.</u> 1984 Feb;21(1):70-1.
Hypoplasie de 13 COTES	CIA .Retard du développement sévère. Hypotonie . Hirsutisme malformation craniofaciael.	<u>Pope K,</u> <u>Am J Med Genet</u> <u>A.</u> 2012 Mar;158A(3):641-7. doi: 10.1002/ajmg.a.34431. Epub 2012 Feb 2.
Anomalies costal	BRONCHIECTASIE TUBERCULOSE	<u>CHENEBAULT J</u> <u>Maroc Med.</u> 1956 Jan;35(368):45-8.

Revenons a notre patient



QUE PENSEZ VOUS DE SON ECG???



A l'inverse d'un **ECG normal**, l'onde P est négative en DI et l'onde R diminue de V1 à V6. Le diagnostic différentiel est une **inversion d'électrodes** frontales, mais dans ce cas le complexe P-QRS-T en DI est très différent en V6

ECG du dextrocardie :

- Pour enregistrer l'ECG d'un patient *situs inversus*, il faut inverser les **électrodes frontales**, inverser V1 et V2 et disposer les quatre autres **électrodes précordiales** en regard de l'hémithorax droit dans les espaces intercostaux habituels

