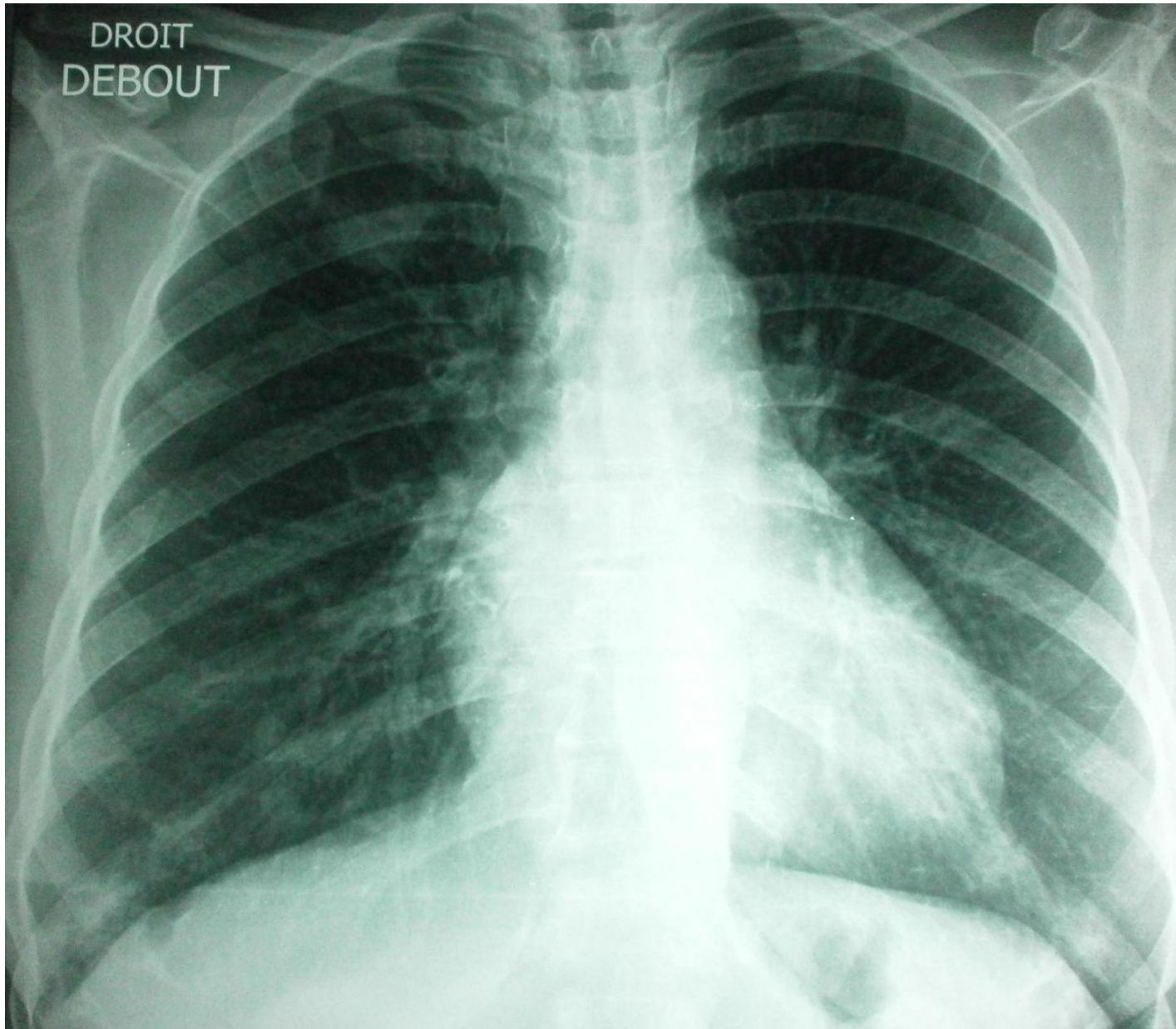
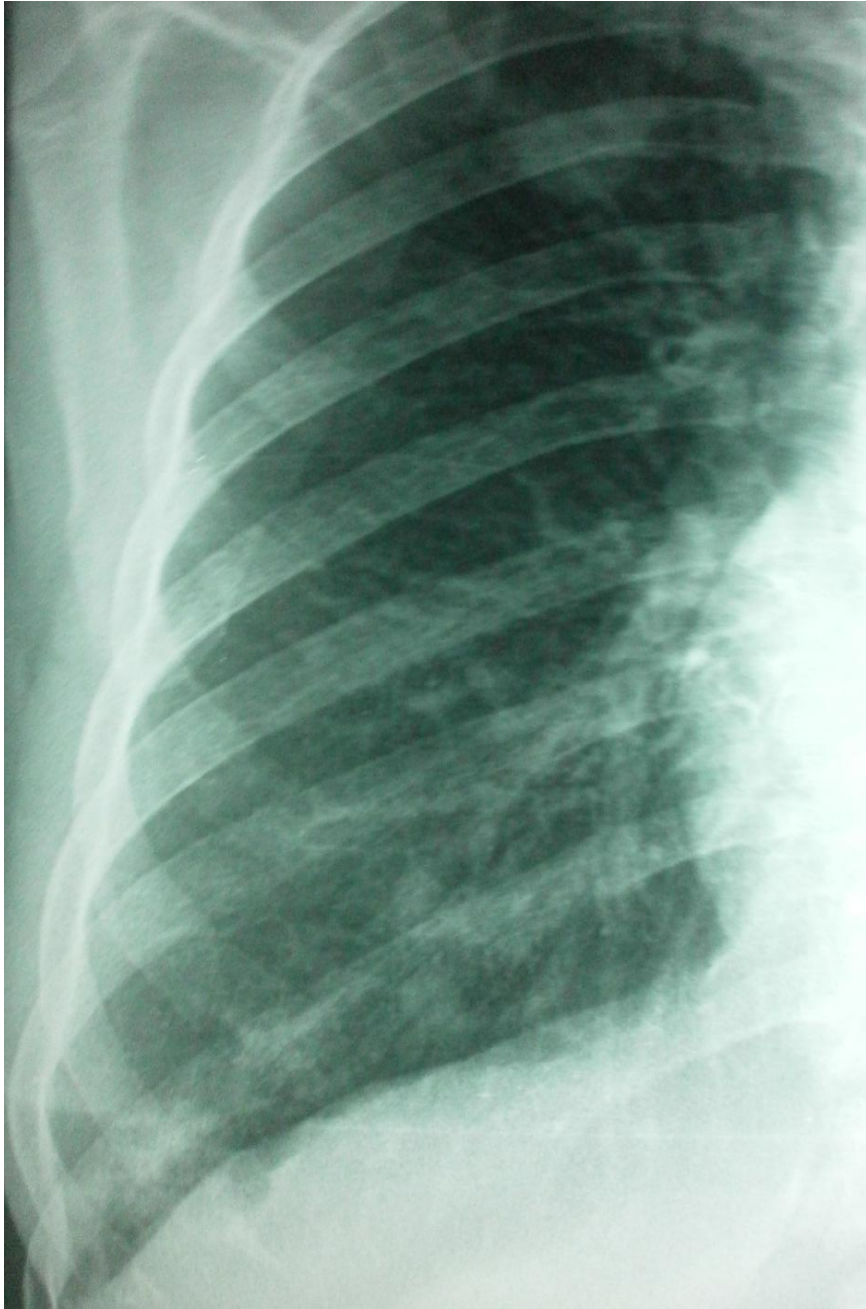
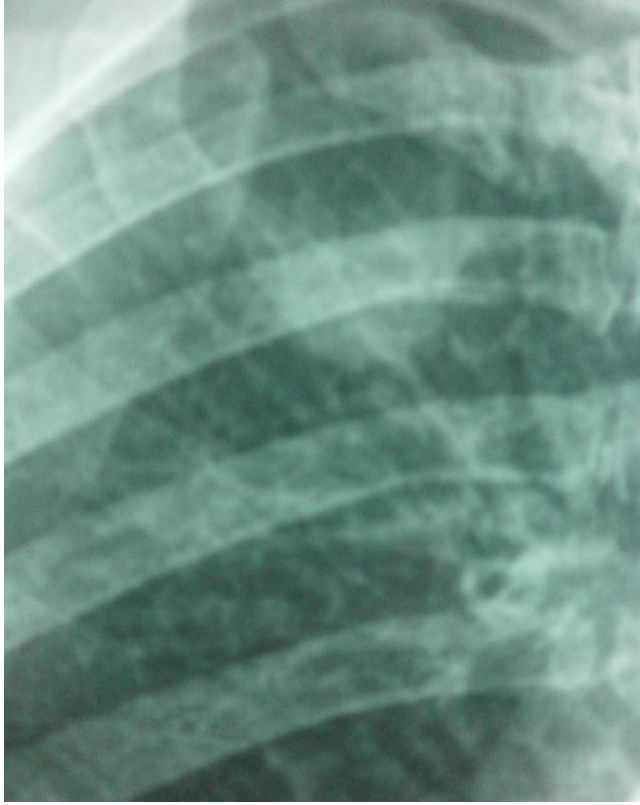
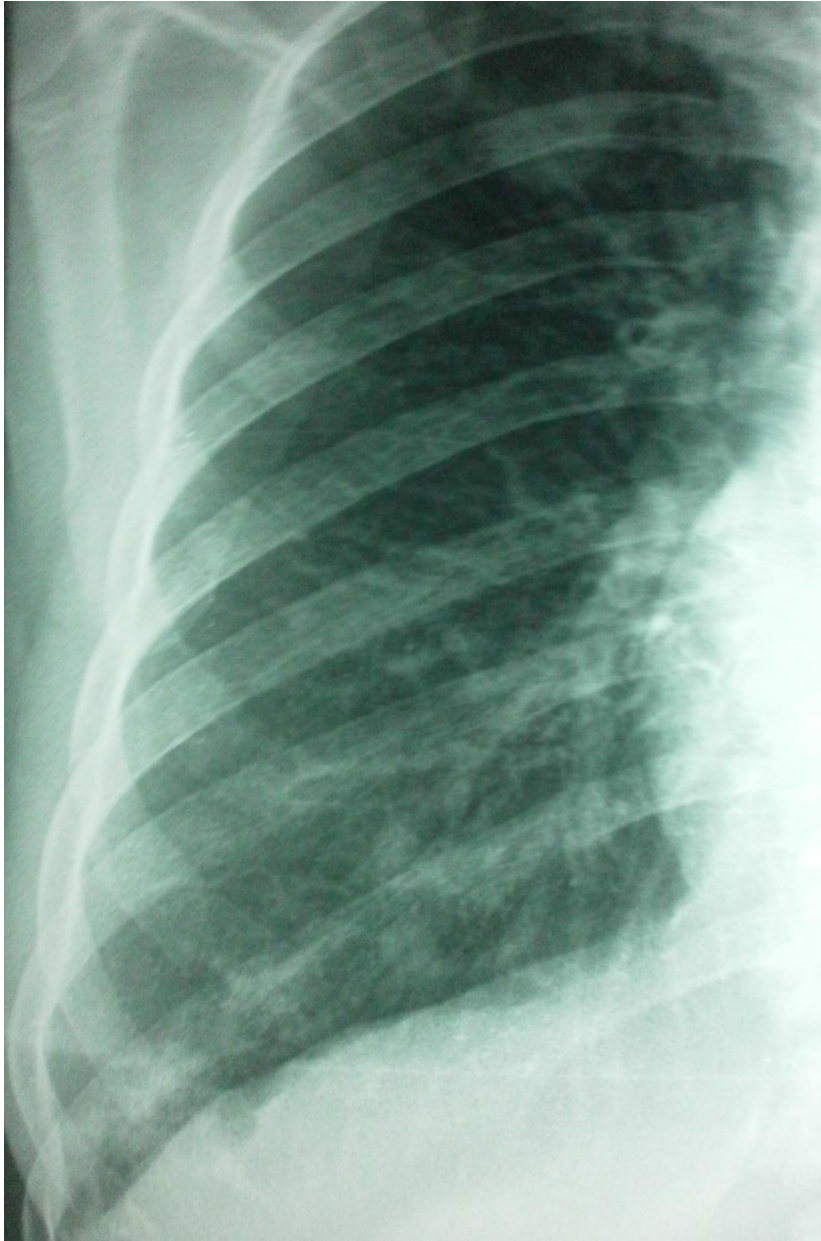
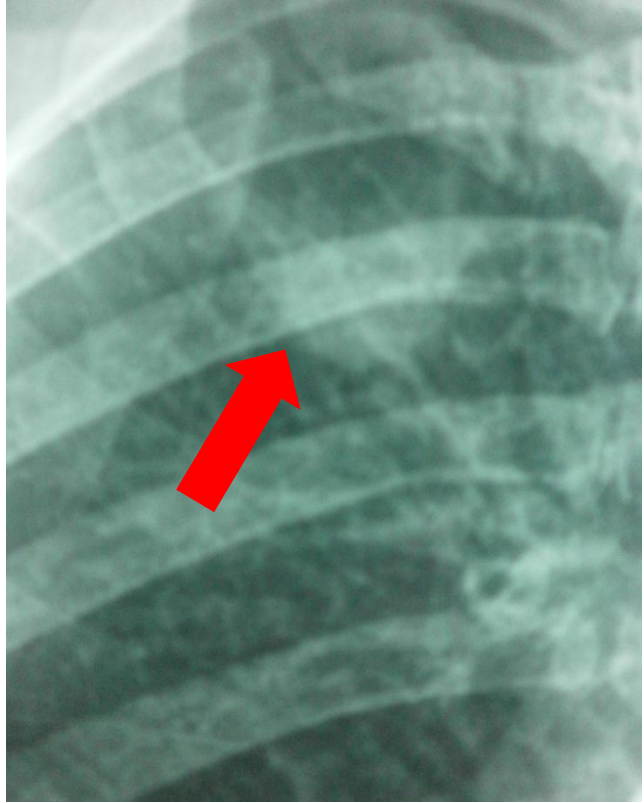
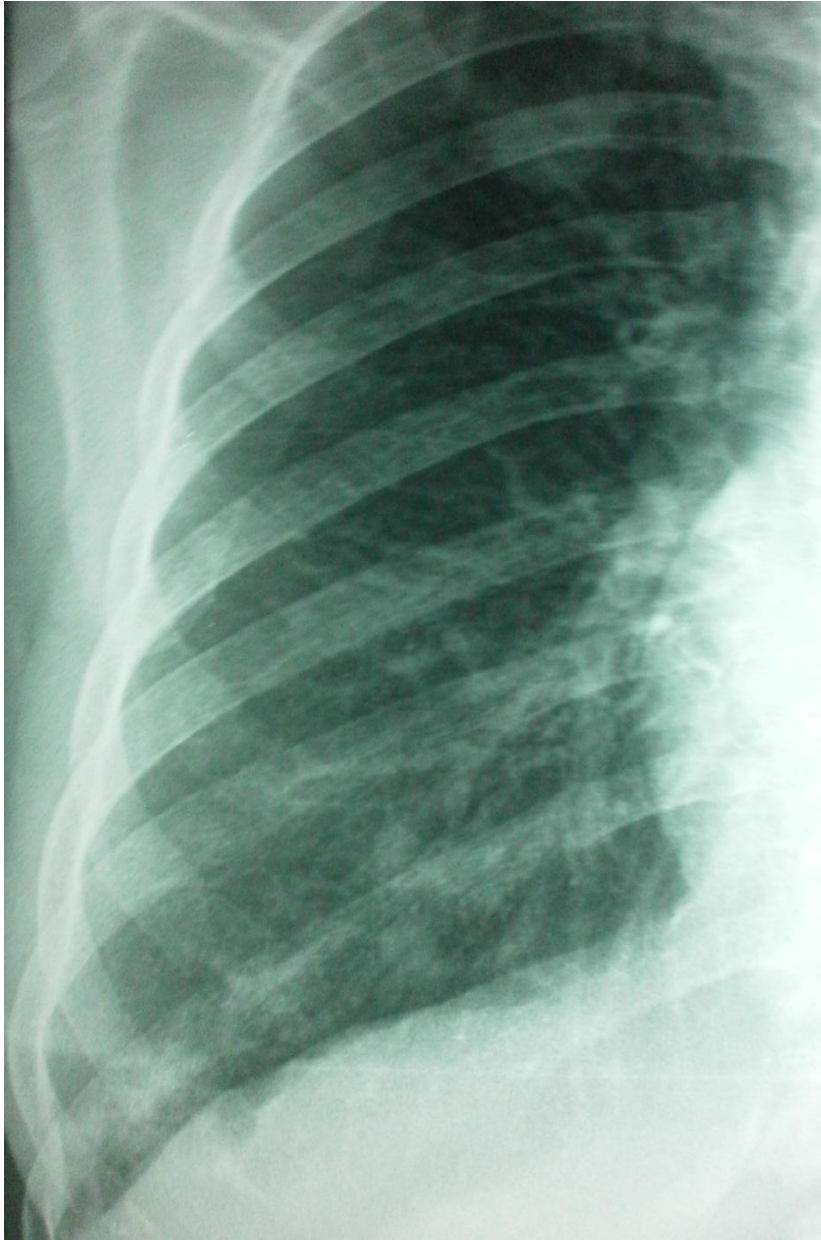


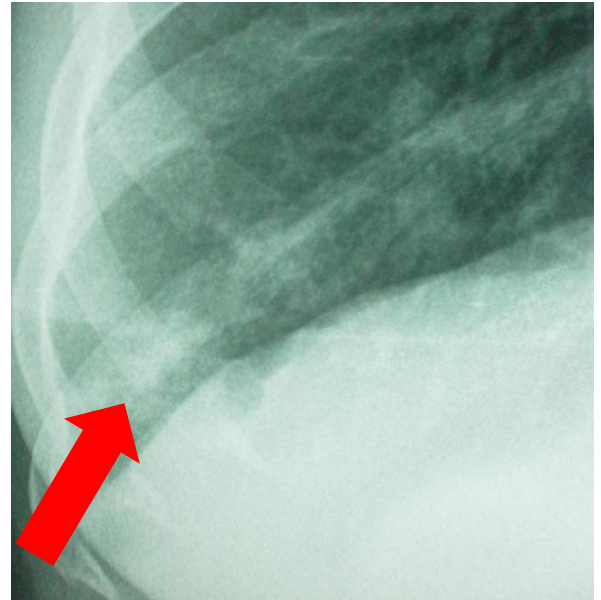
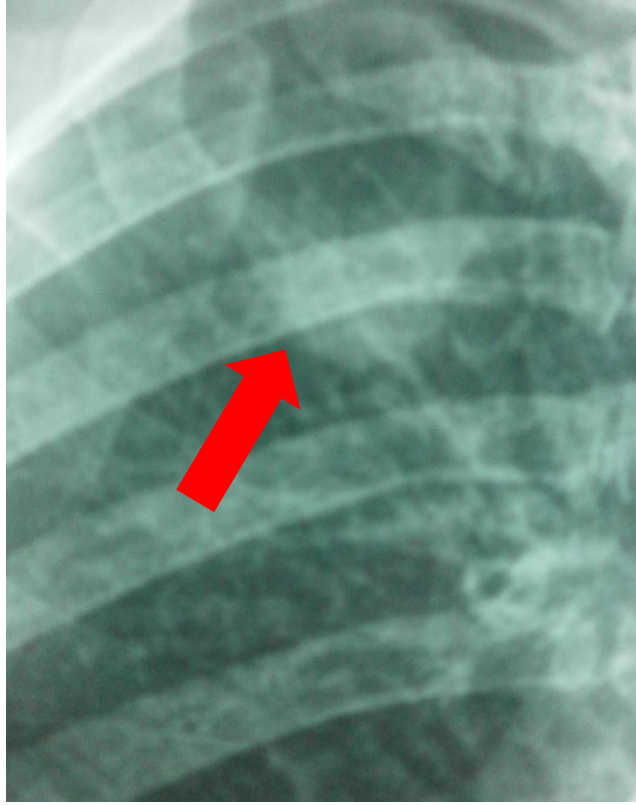
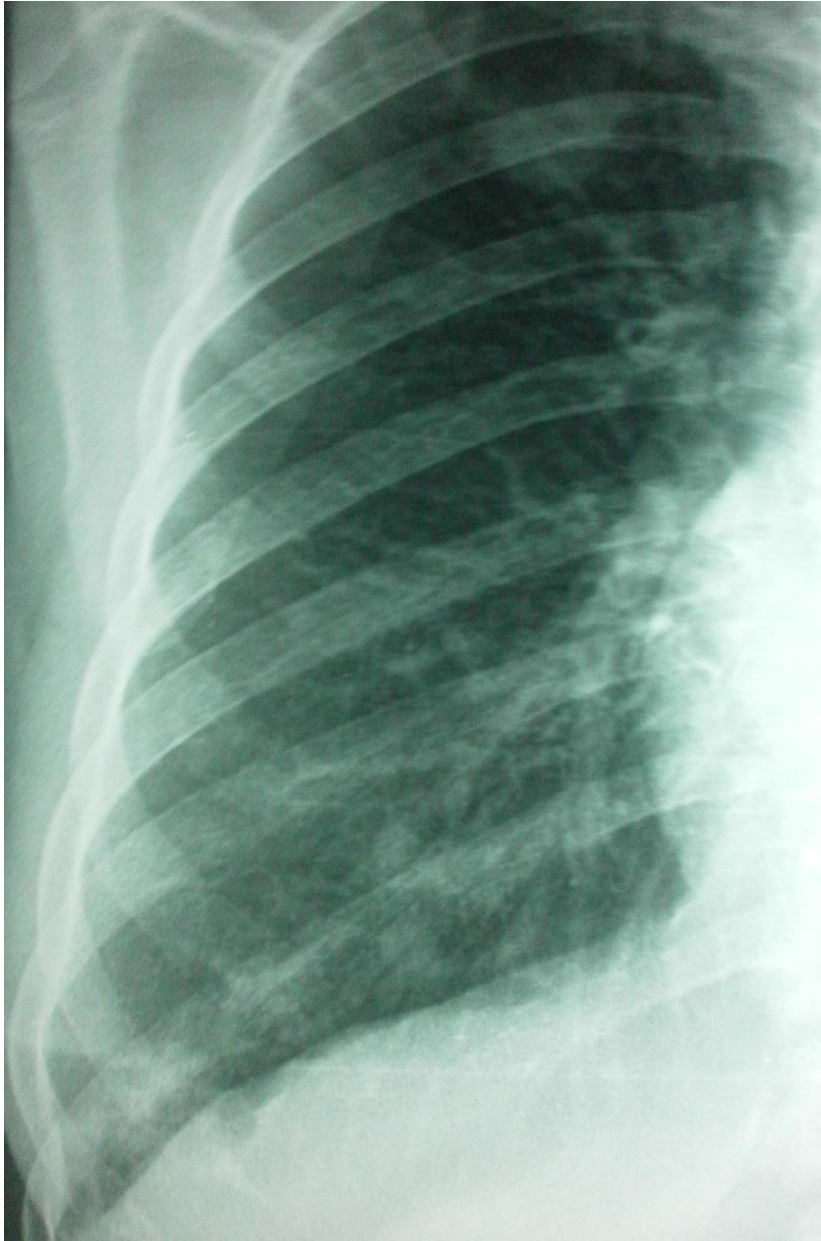
Mme Zina H..65 Ans .Elle tousse depuis 4 mois. VS 120/140



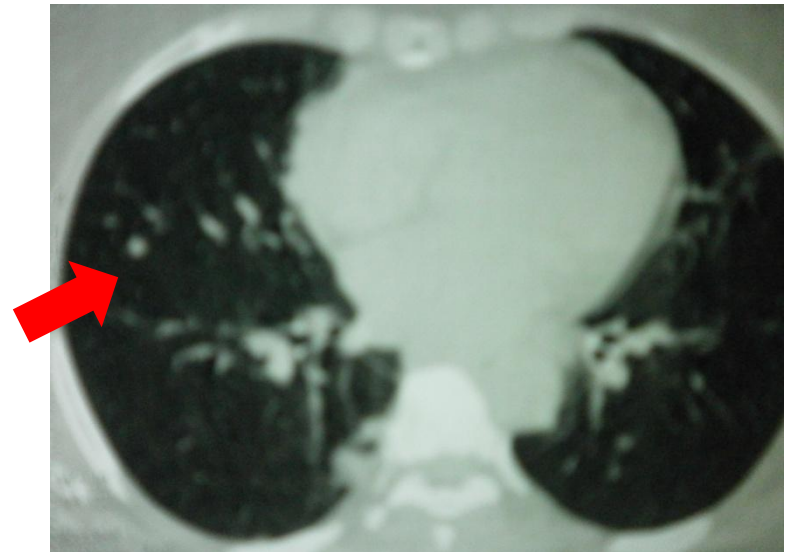
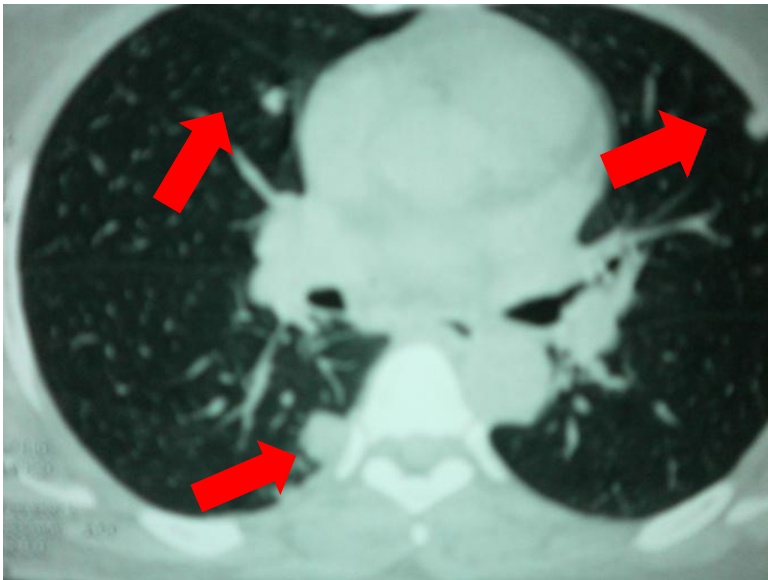
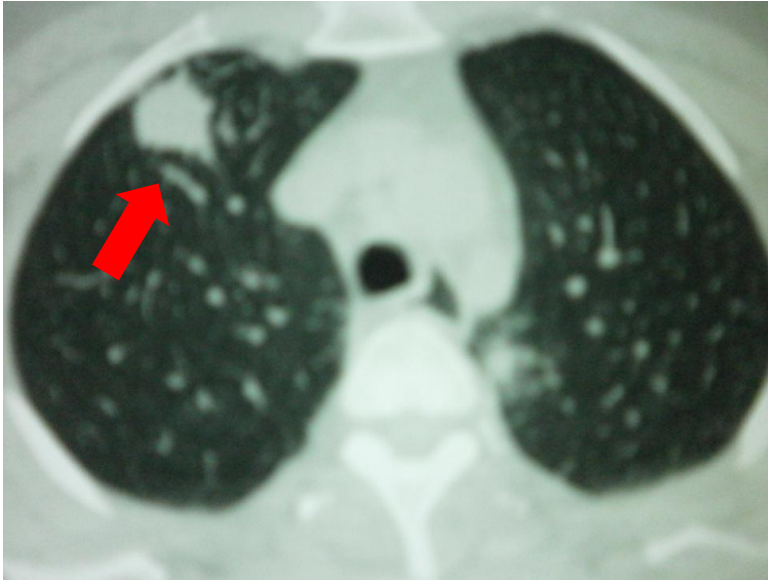




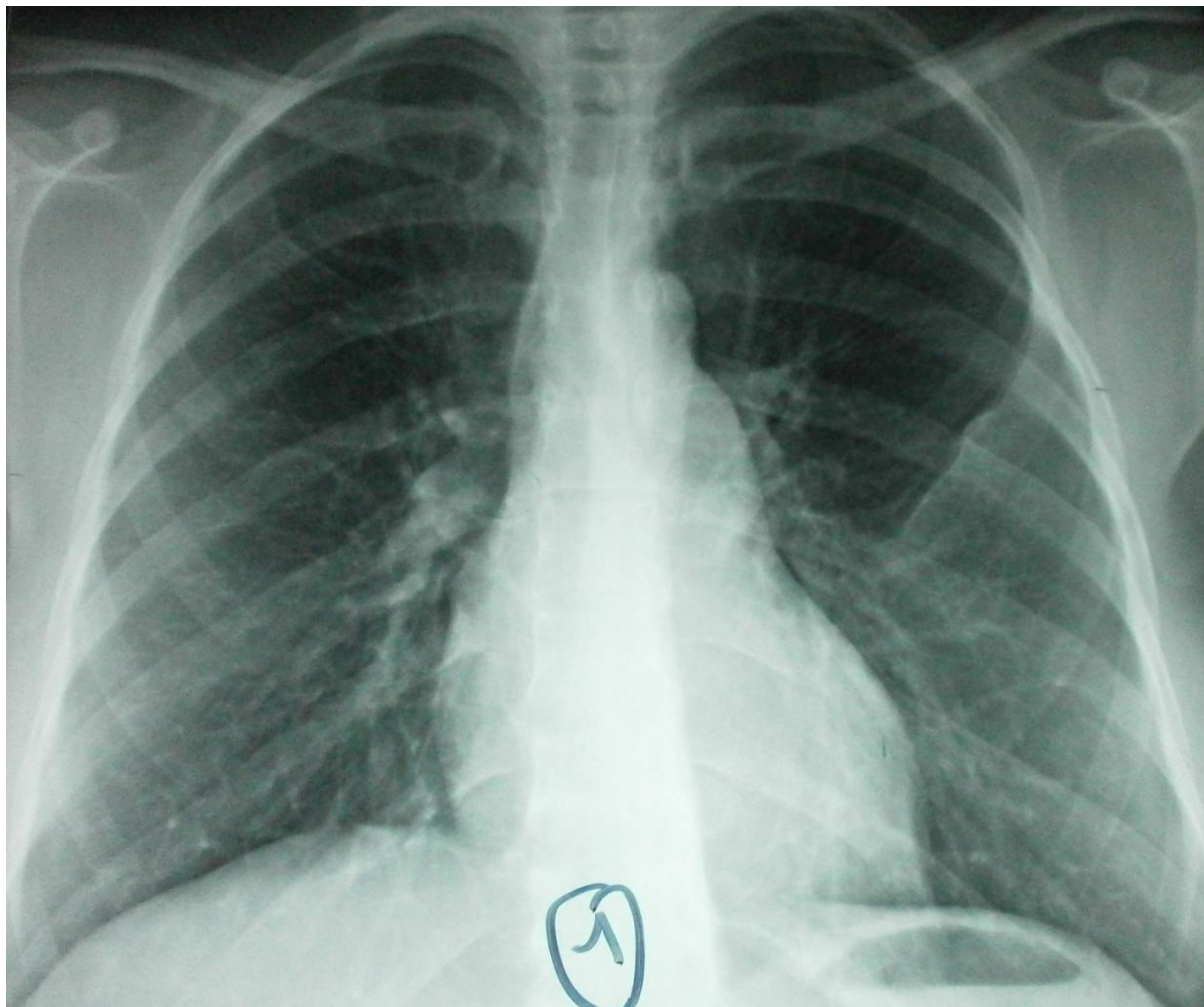




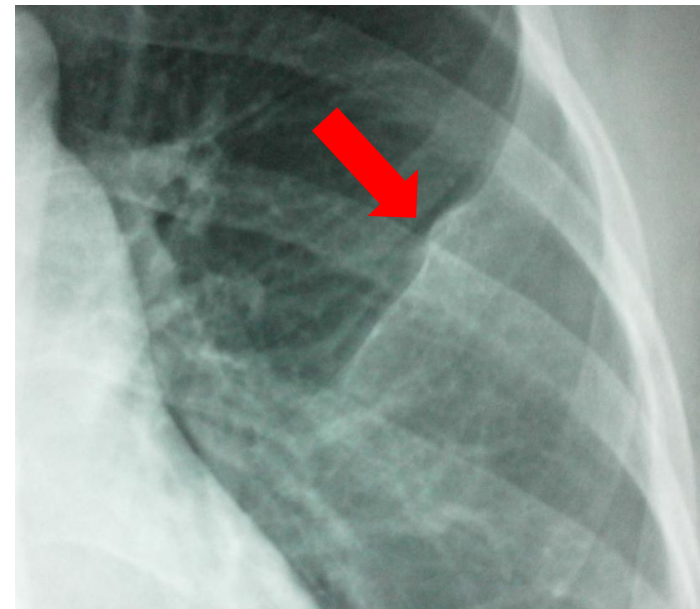
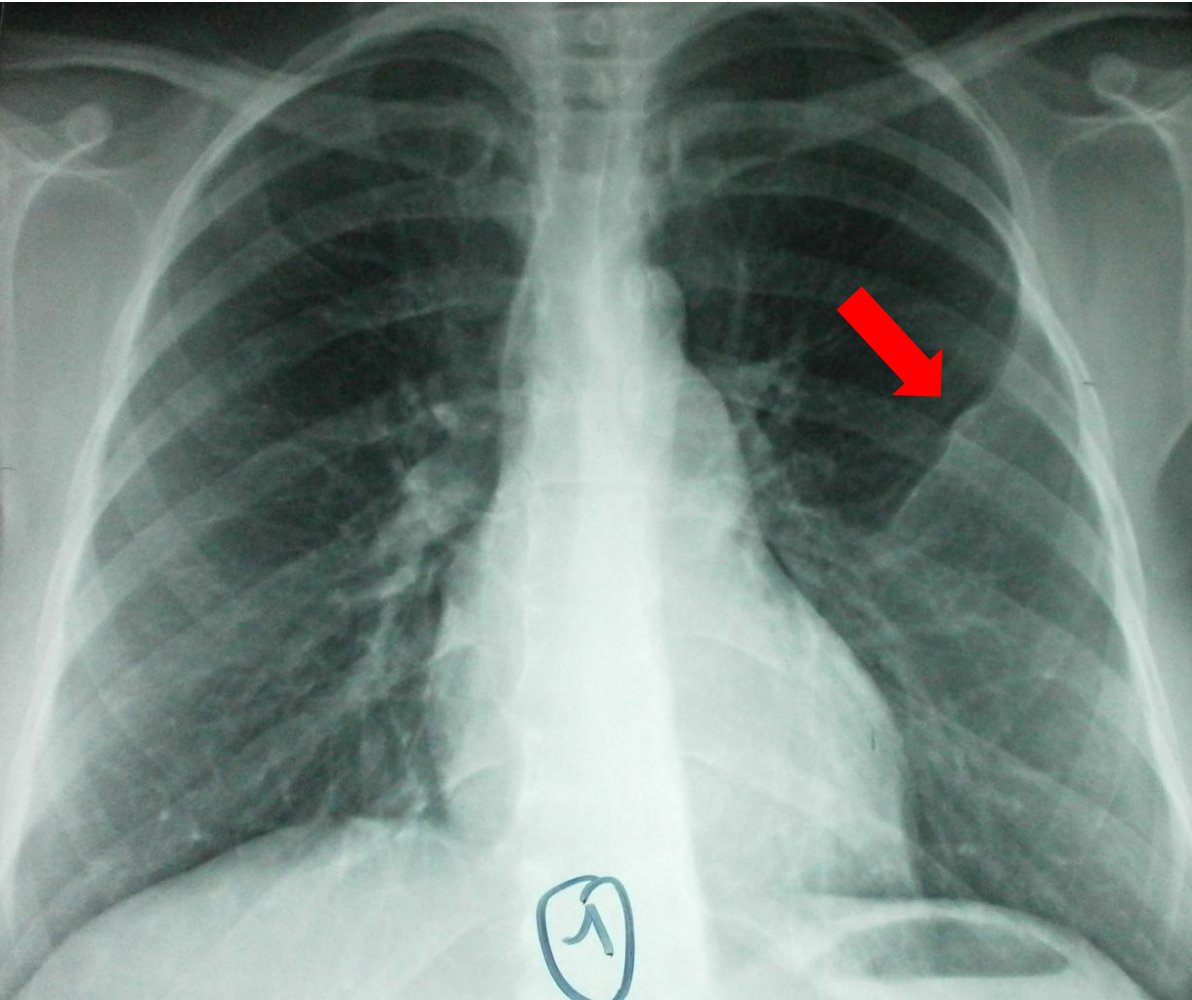
Scanner thoracique: Lacher de Ballon



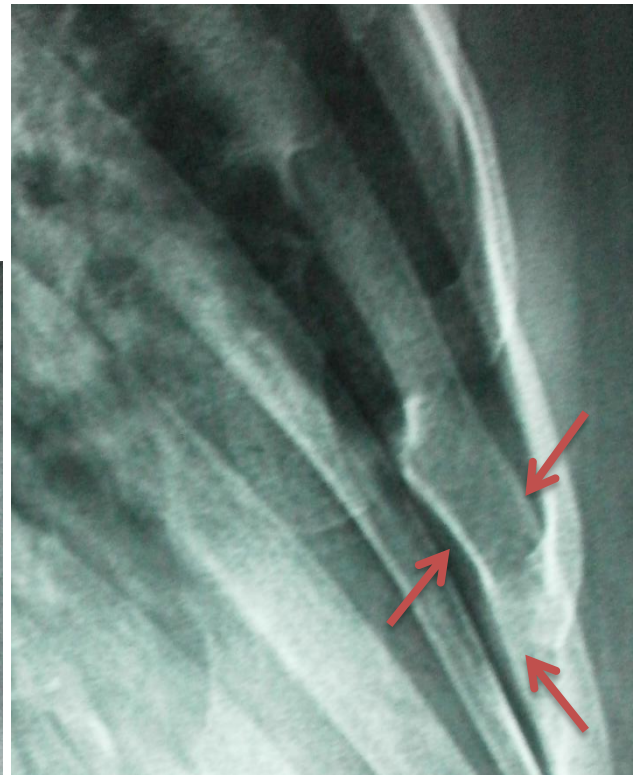
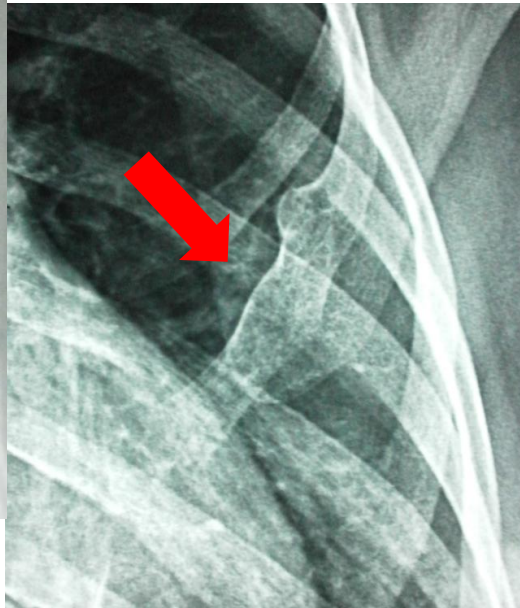
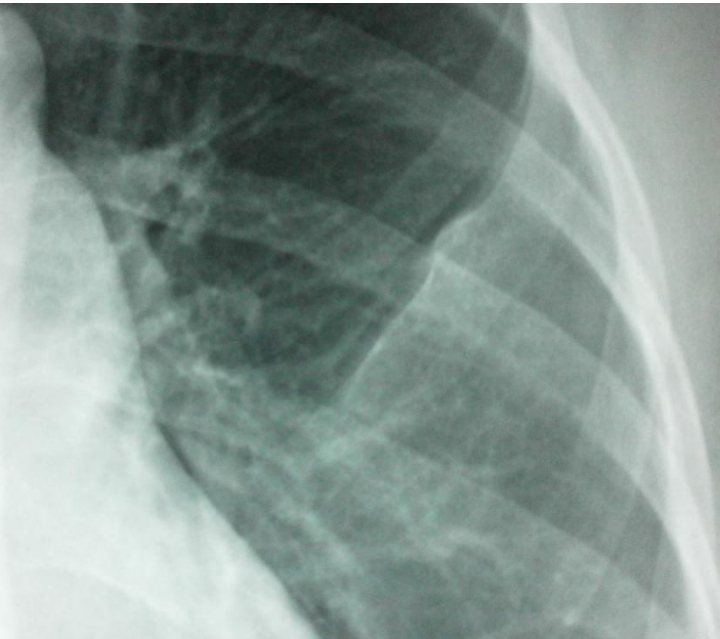
Mme Maria H...26 ans Douleur h mi thoracique gauche



Anomalie de l'arc antérieur de la 4^{ème} cotes



« Tumeur » costale

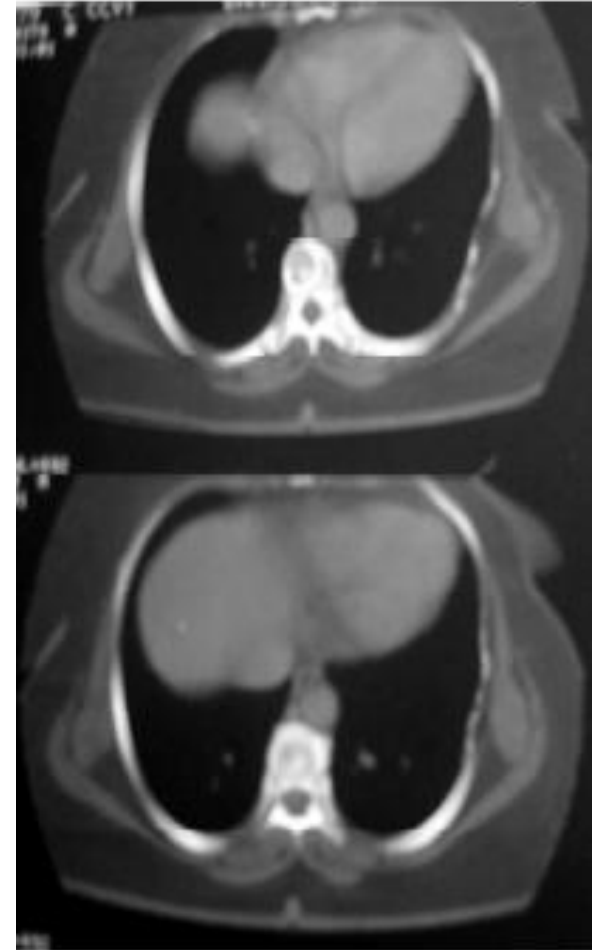


Élargissement osseux avec ostéolyse fusiforme sans interruption corticale. Aspect en bulle de savon.

->**Dysplasie fibreuse ??**

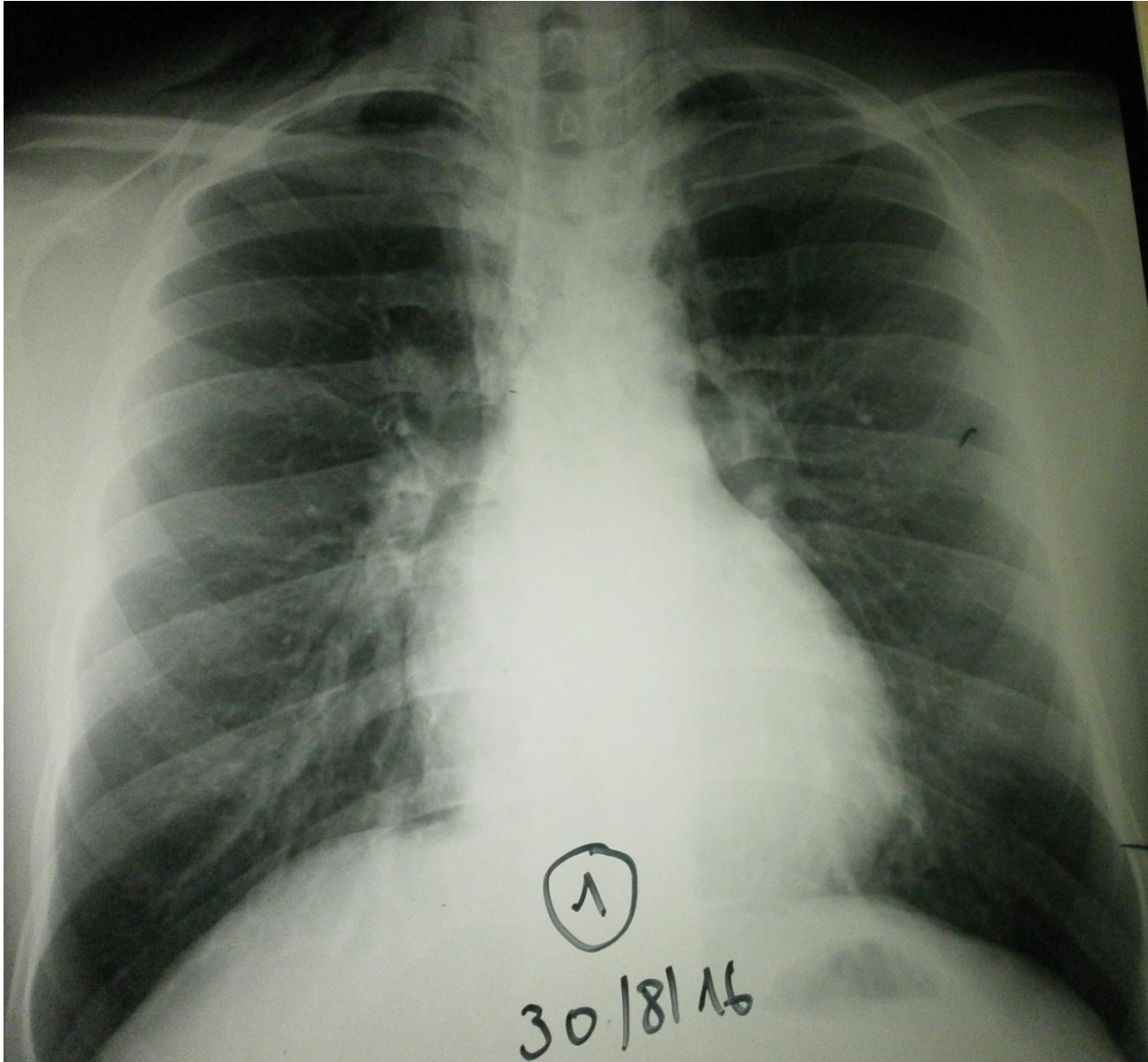
L'ostéodysplasie fibreuse

Affection sporadique congénitale rare qui se caractérise par une prolifération focale du tissu fibreux au sein de la médullaire osseuse. Elle représente 7% des tumeurs osseuses bénignes. Elle est à l'origine de lésions ostéolytiques, de déformations et de fractures. Elle peut être monostotique (limitée à un seul os) ou polyostotique.

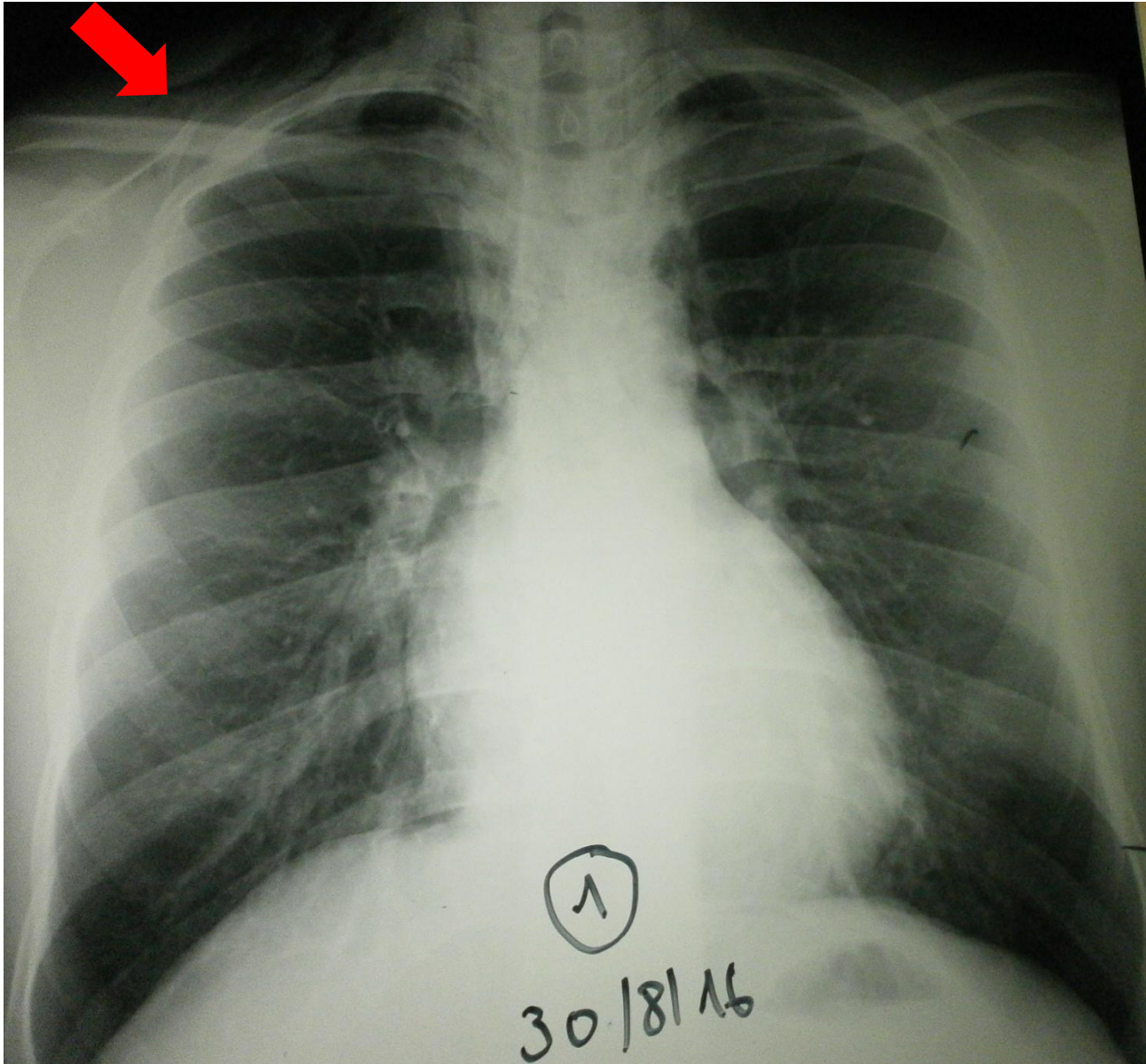


Lésions lytiques des sixième et septième côtes gauches

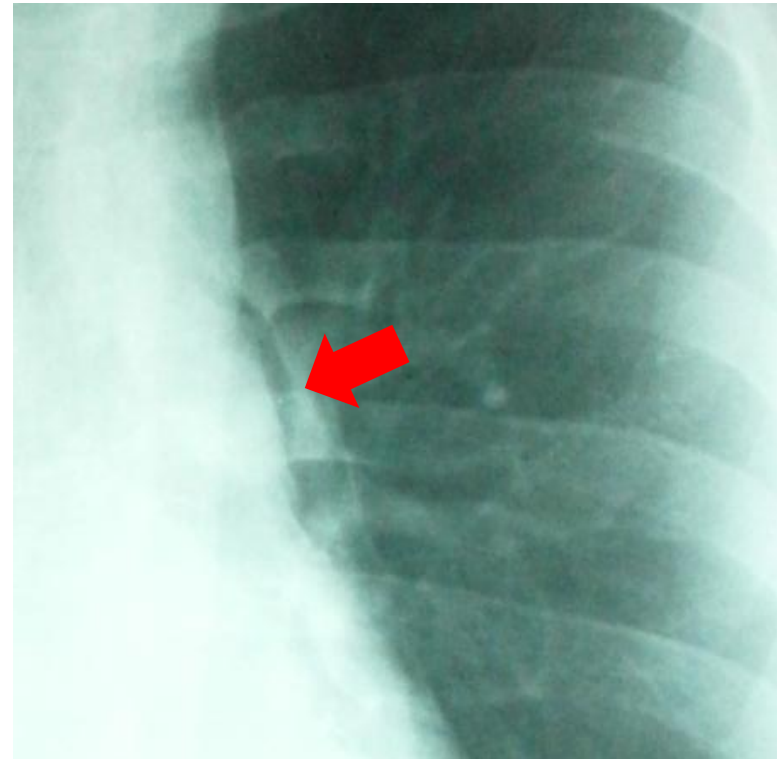
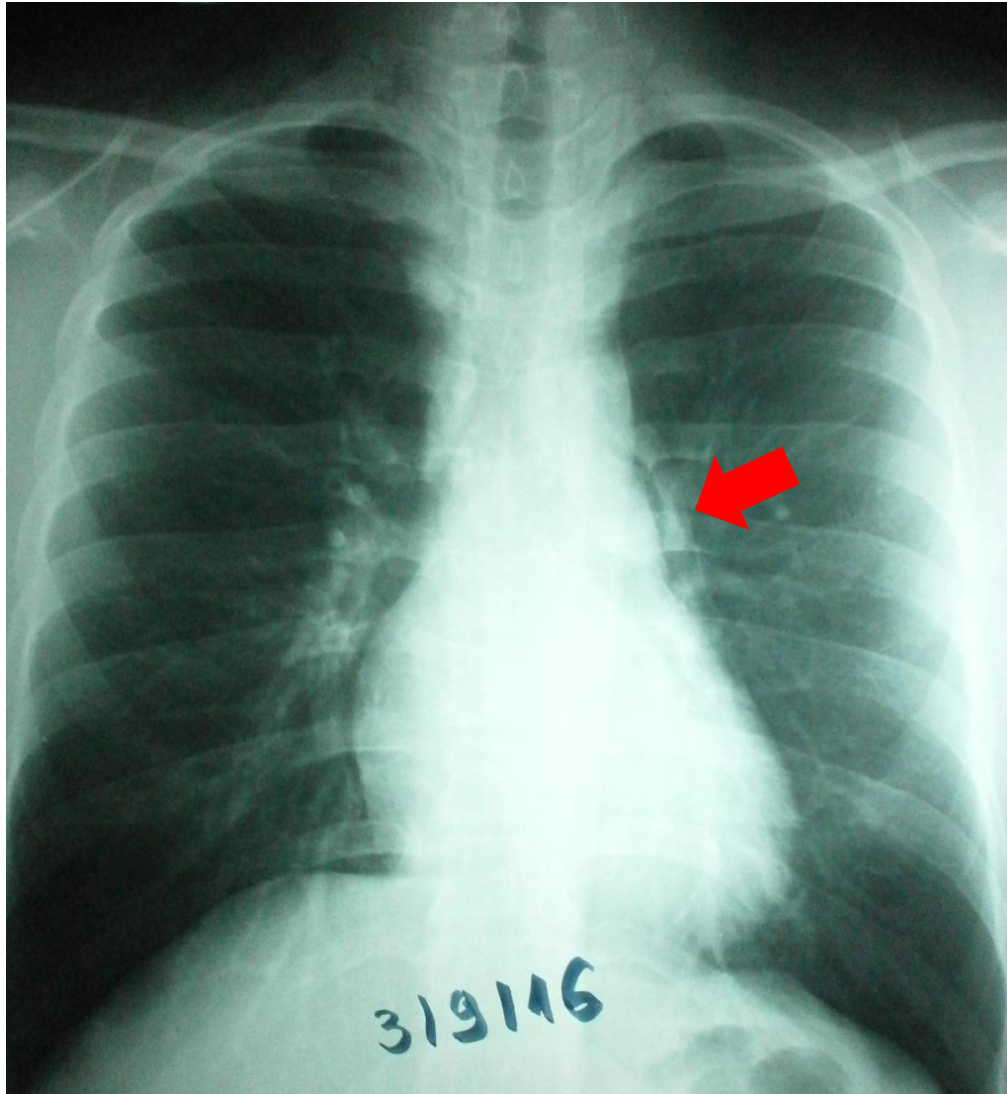
Homme de 25ans douleur thoracique



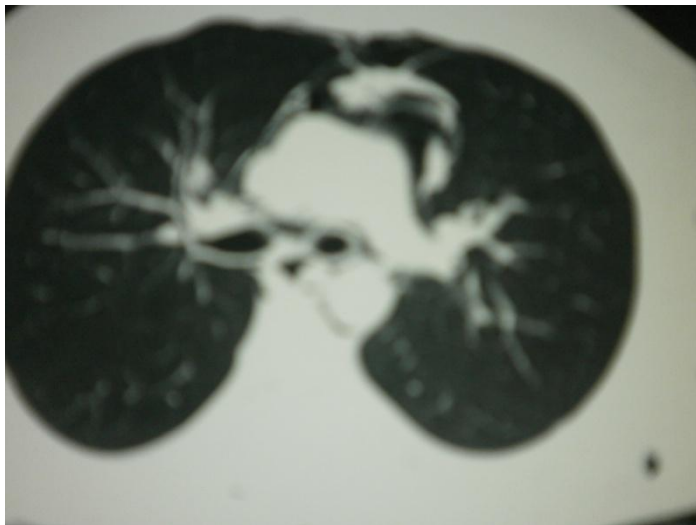
Emphysème sous cutanée(cérvicale)



Liséré aréique pérимédiastinale

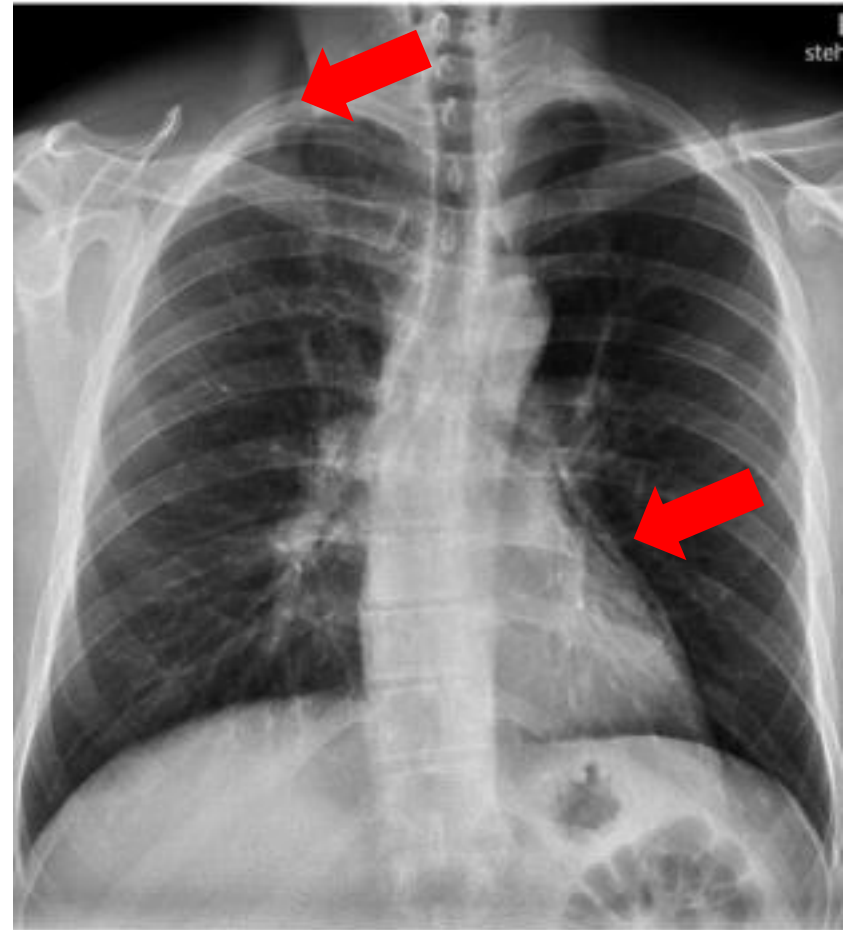


Scanner thoracique : Pneumomédiastin

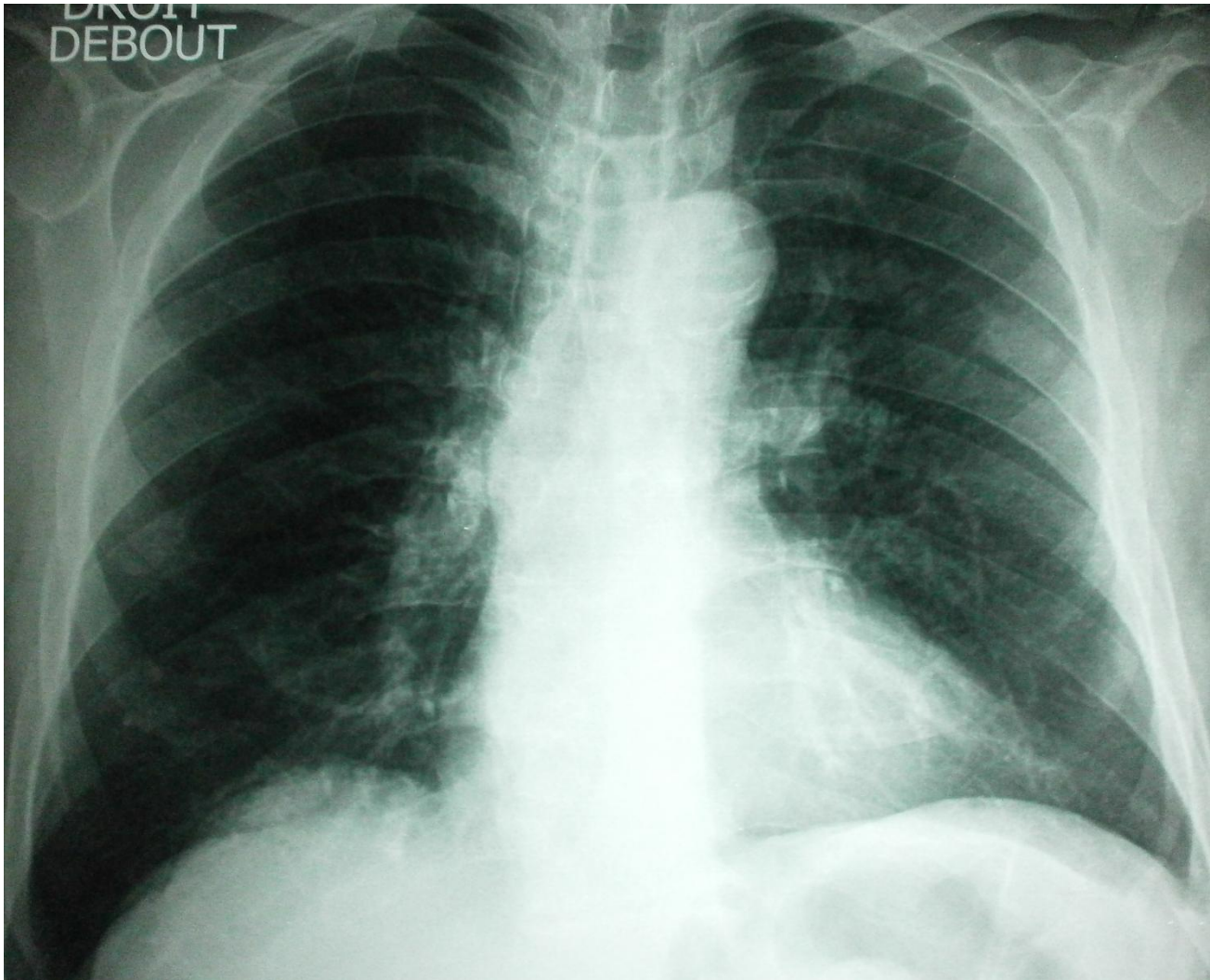


Un pneumomédiastin spontané

- Résulte d'un éclatement d'alvéoles ou bronchioles sous-pleurales suite au levage de lourdes charges, d'infections virales ou d'un autre barotraumatisme.
- Dans la plupart des cas, en plus de l'anamnèse évocatrice, le tableau clinique est relativement bénin.
- L'emphysème médiastinal spontané n'a généralement besoin d'aucun traitement, ou tout au plus d'un traitement symptomatique, pour autant qu'il n'y ait aucun indice de causes graves ou de pathologies annexes significatives.
- Un emphysème médiastinal sur médiastinite est généralement facile à distinguer d'un traumatique par l'anamnèse et le tableau clinique

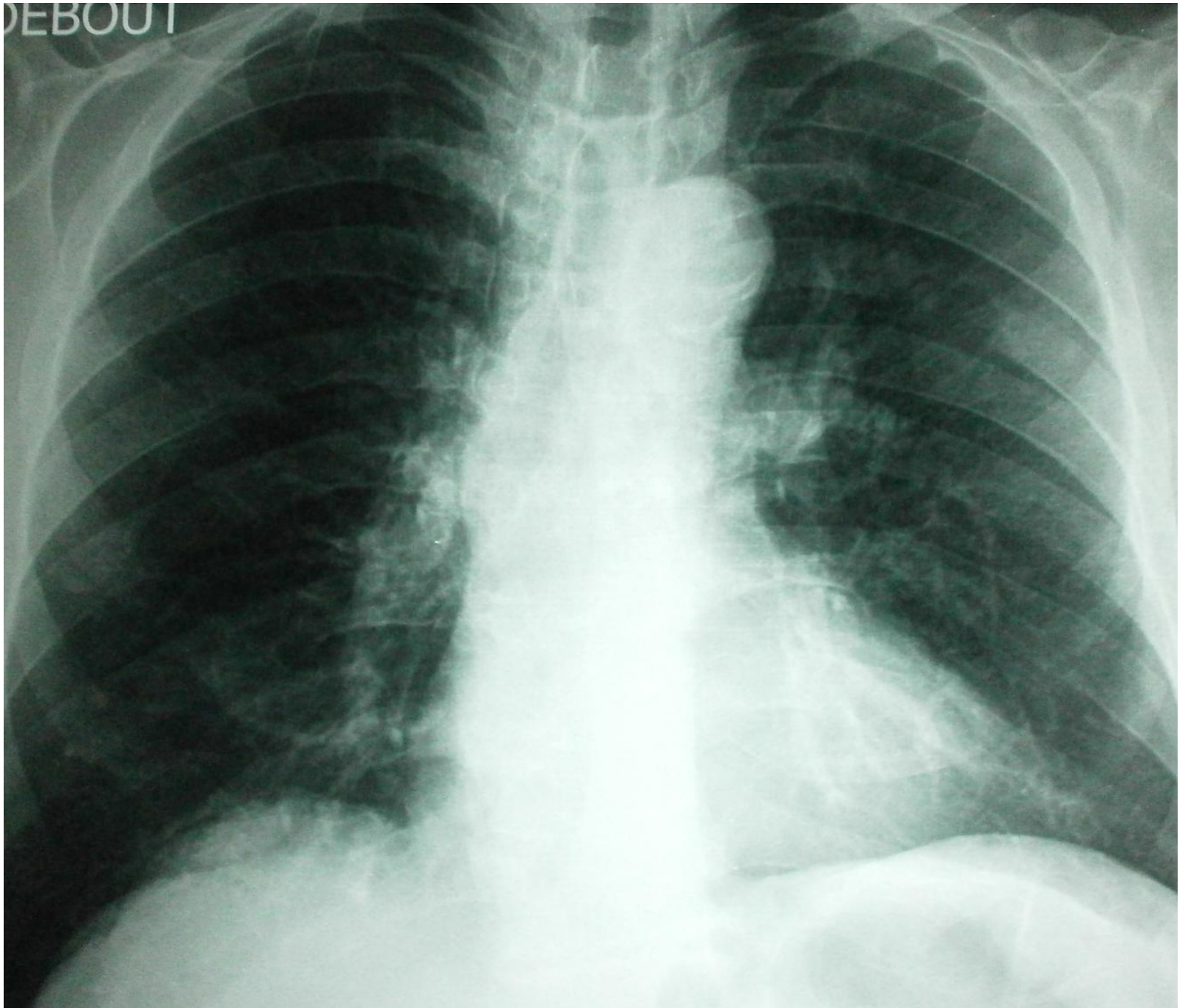


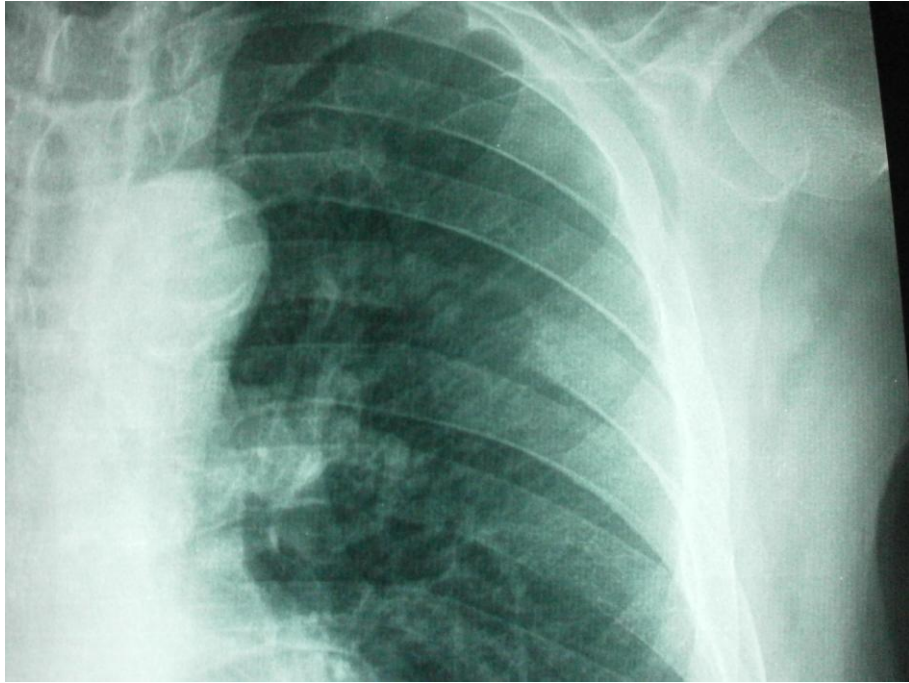
Homme de 70 ans; grand tabagique;
douleur thoracique gauche

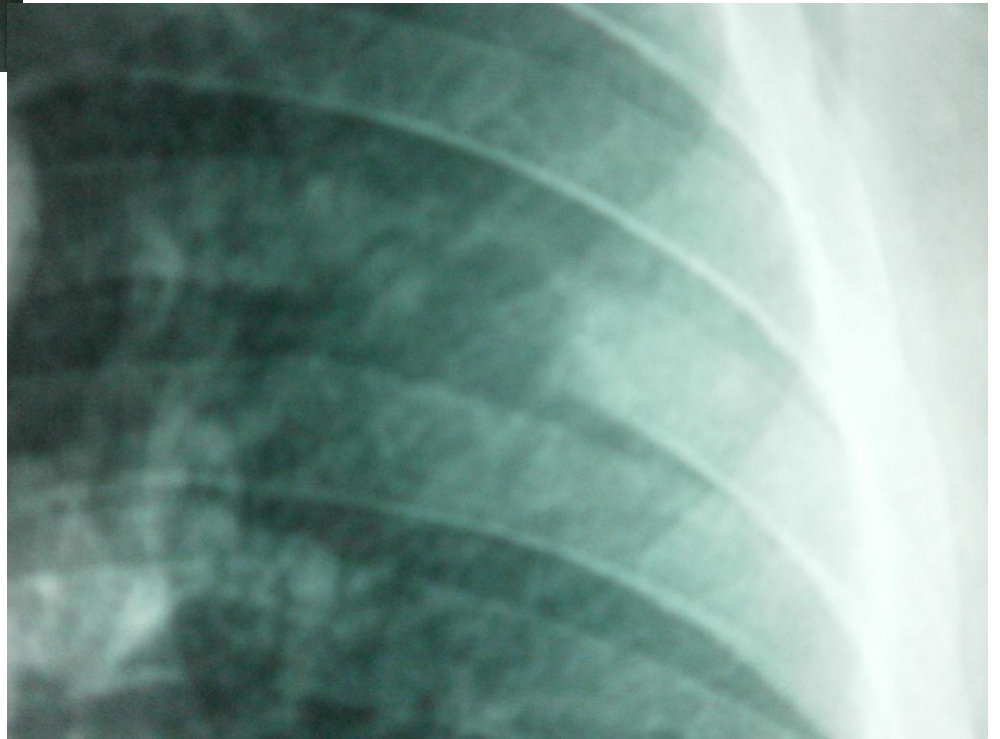
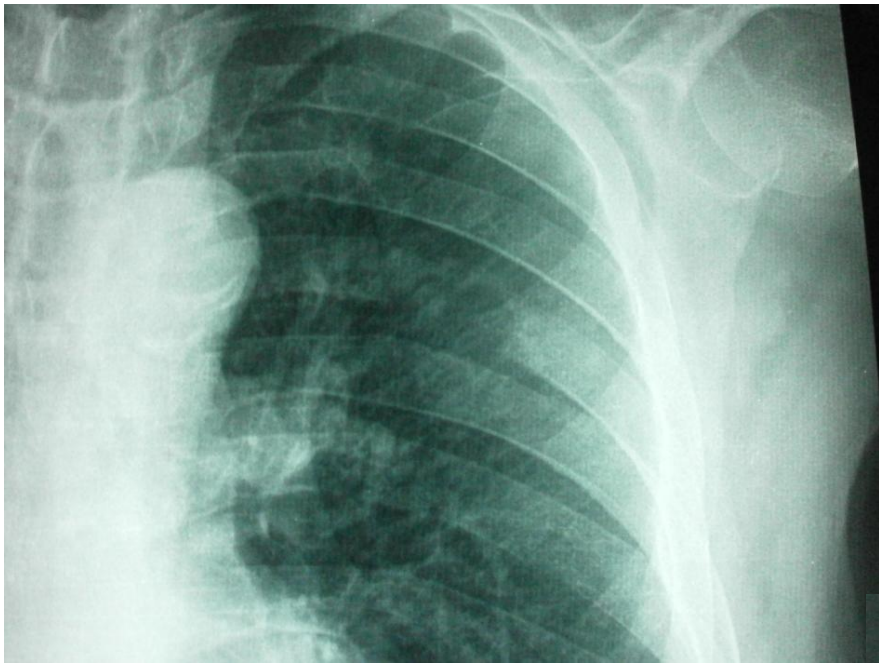


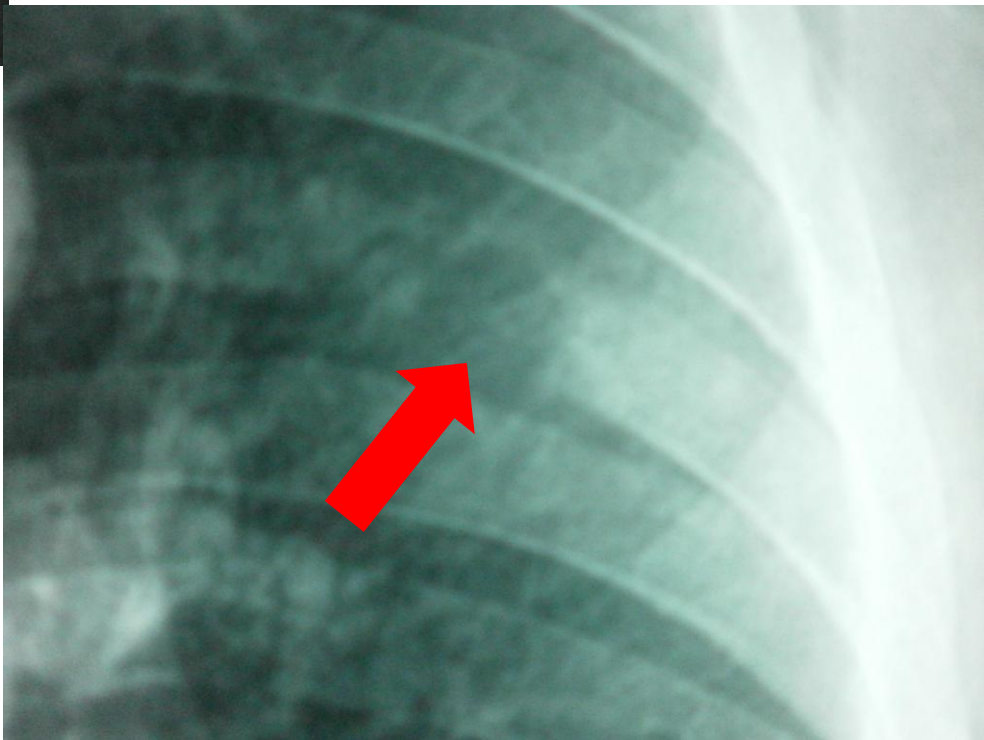
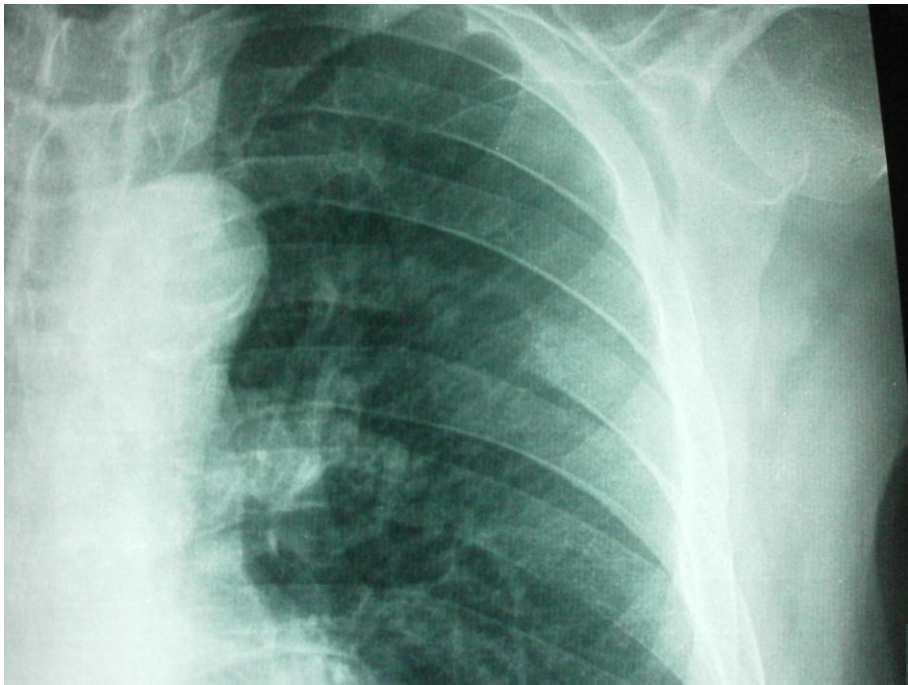
**Que penser vous
de sa radio ?**

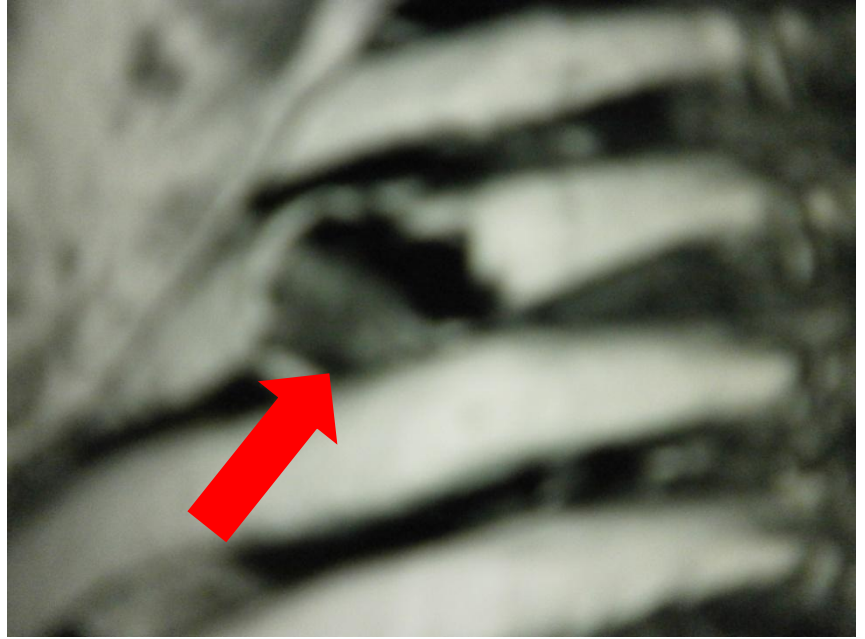
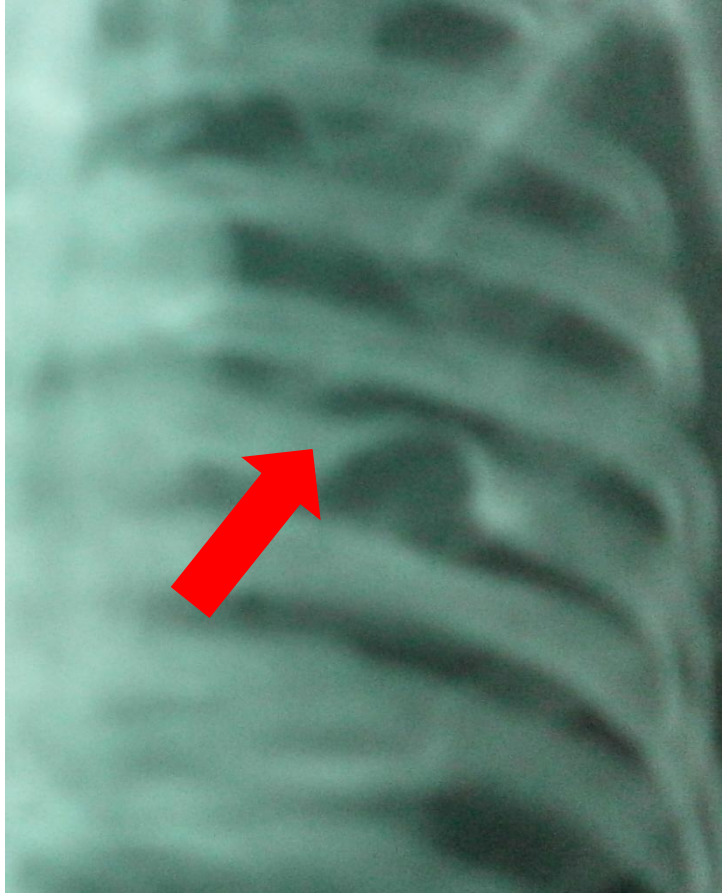
DEBOUT









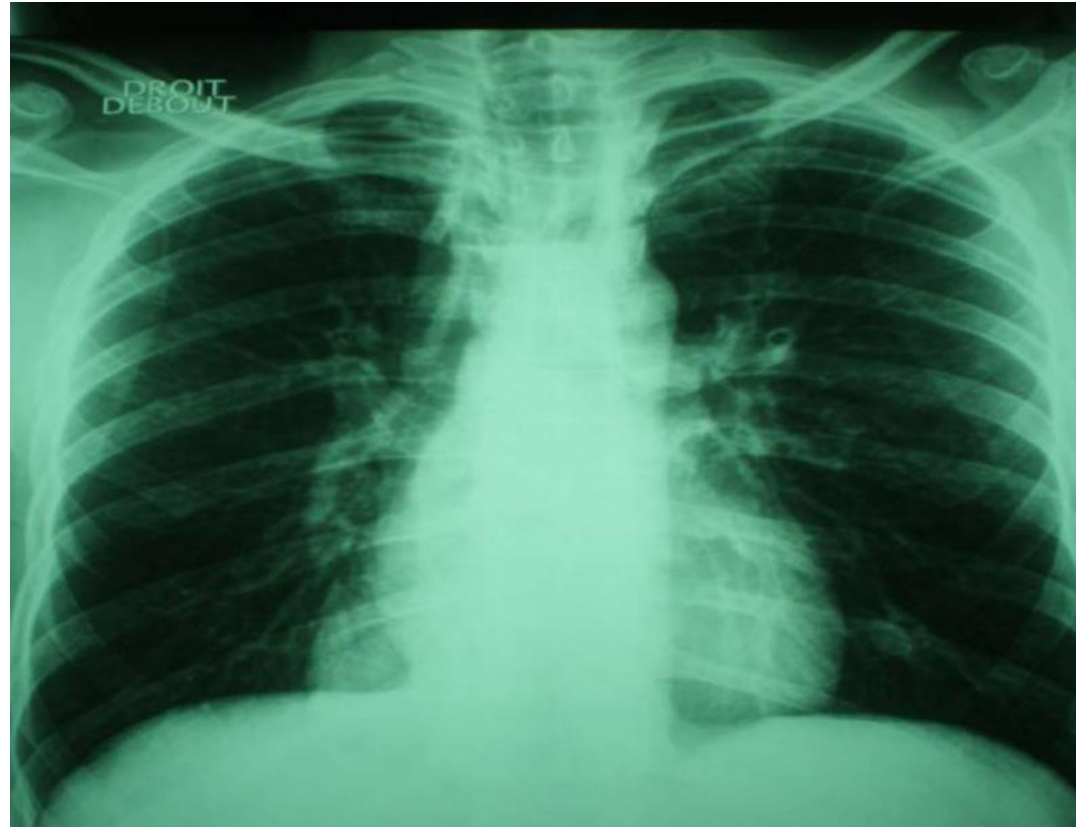


Mr ABDERRAZAK B.. 38 ans m'a consulté le 29/02/2010

Suivi par pneumo allergologie depuis 4 ans pour rhinite chronique

Depuis 4 mois :

- *Majoration de la toux
- *Envie de cracher
- *Oppression
- *Céphalée, Bourdonnement oreille;
- *Dysphagie (chronique)

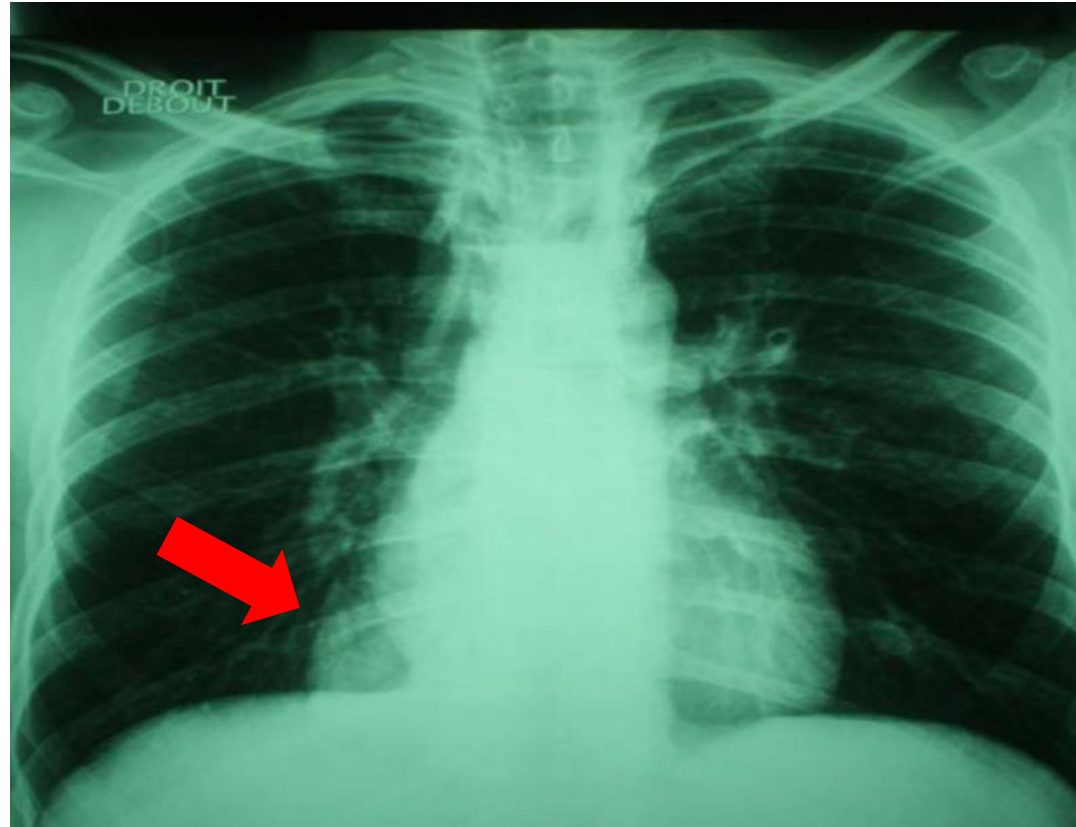


Mr ABDERRAZAK B.. 38 ans m'a consulté le 29/02/2010

Suivi par pneumo allergologie depuis 4 ans pour rhinite chronique

Depuis 4 mois :

- *Majoration de la toux
- *Envie de cracher
- *Oppression
- *Céphalée, Bourdonnement oreille;
- *Dysphagie (chronique)

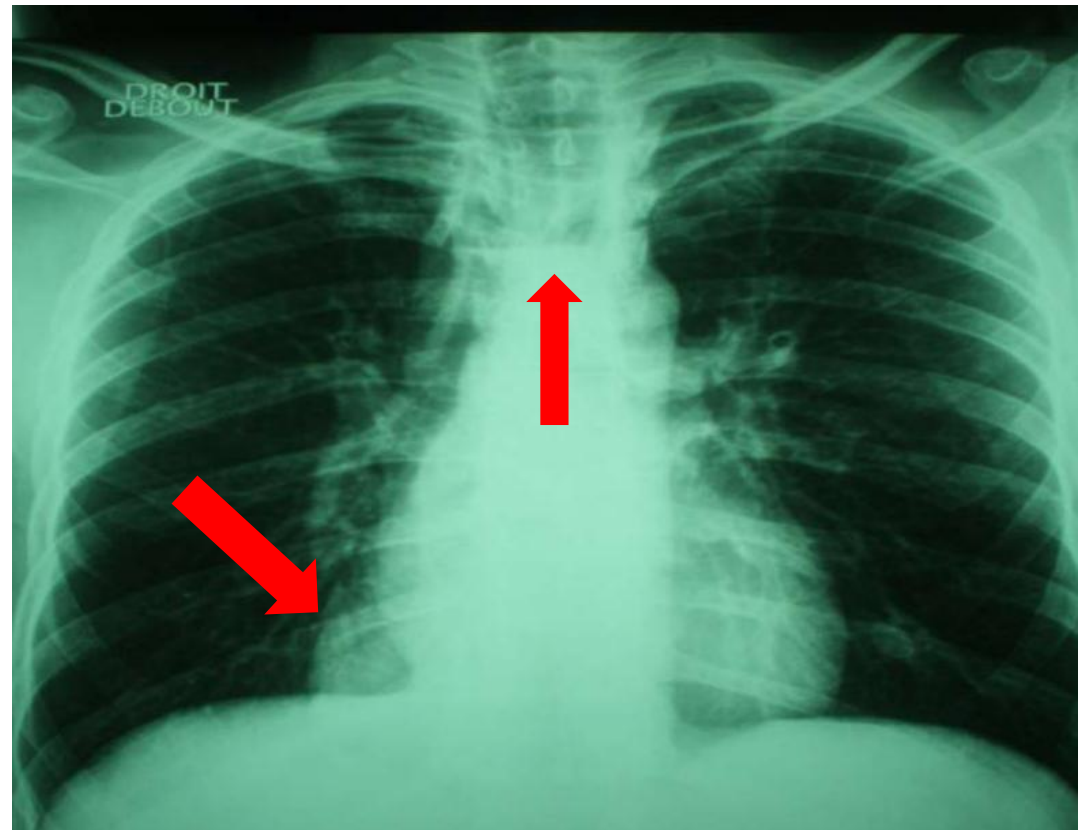


Mr ABDERRAZAK B.. 38 ans m'a consulté le 29/02/2010

Suivi par pneumo allergologie depuis 4 ans pour rhinite chronique

Depuis 4 mois :

- *Majoration de la toux
- *Envie de cracher
- *Oppression
- *Céphalée, Bourdonnement oreille;
- *Dysphagie (chronique)

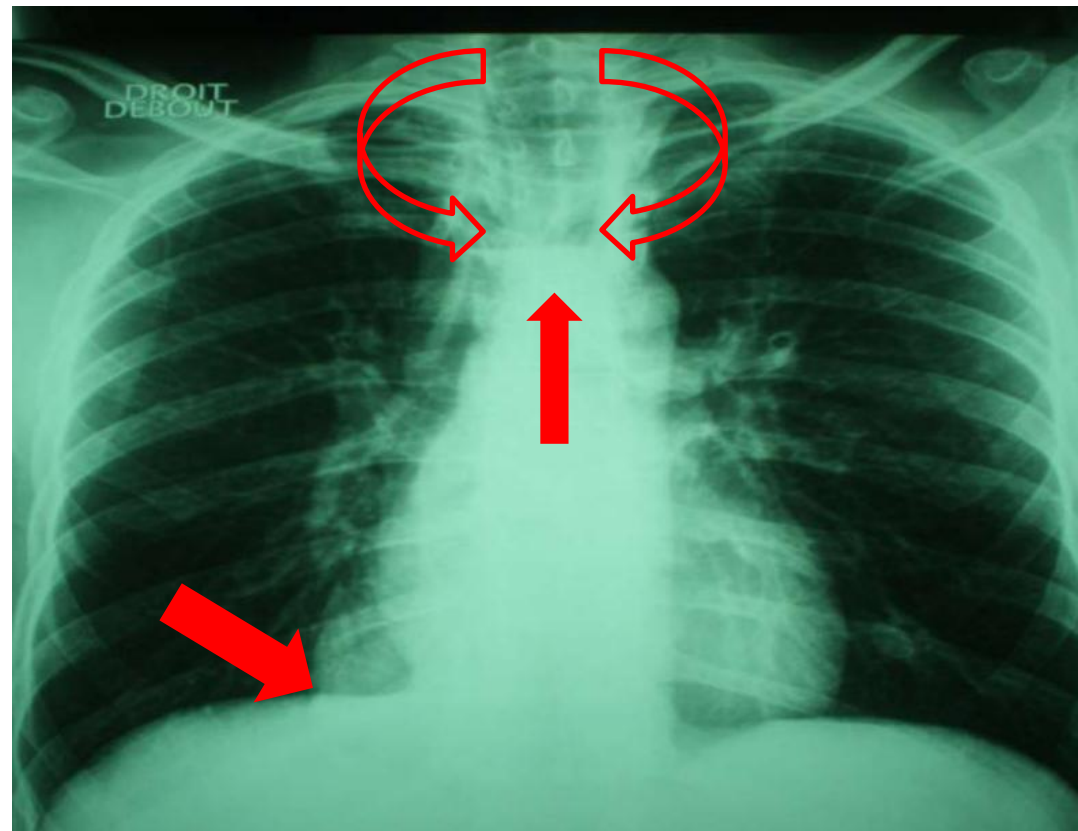


Mr ABDERRAZAK B.. 38 ans m'a consulté le 29/02/2010

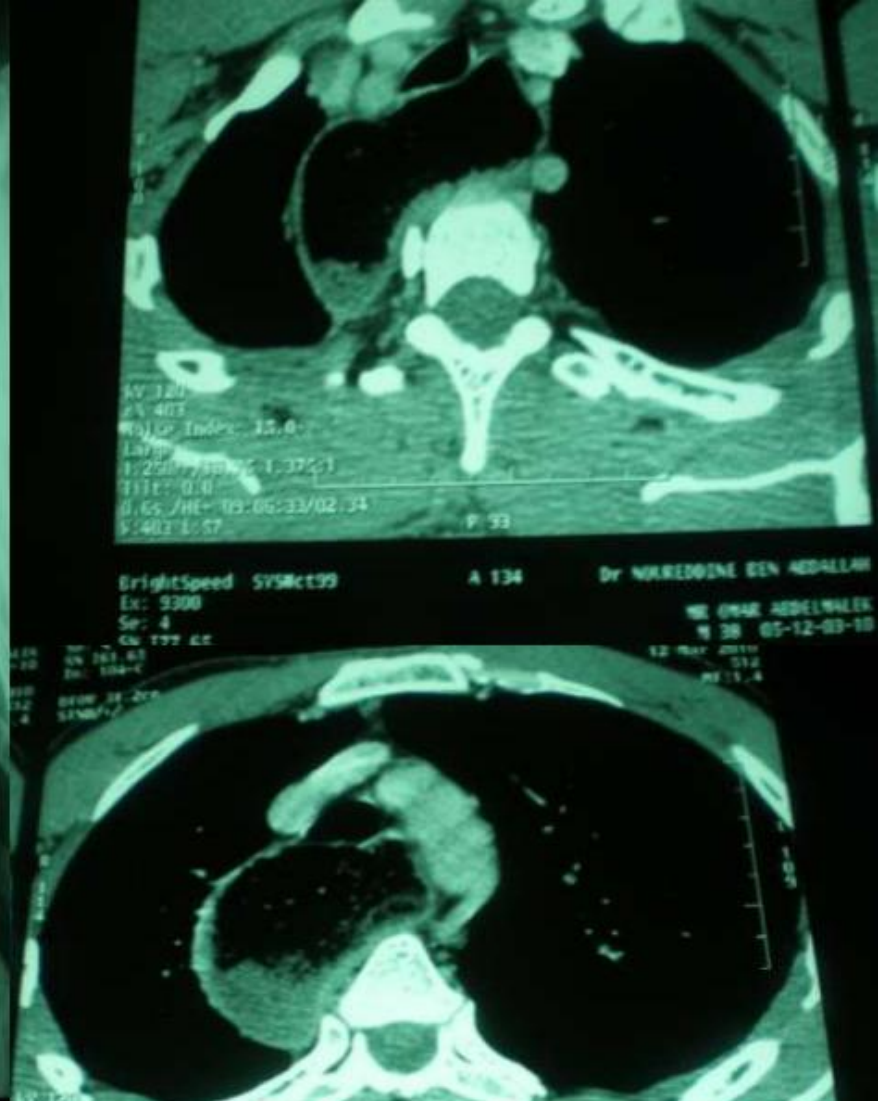
Suivi par pneumo allergologie depuis 4 ans pour rhinite chronique

Depuis 4 mois :

- *Majoration de la toux
- *Envie de cracher
- *Oppression
- *Céphalée, Bourdonnement oreille;
- *Dysphagie (chronique)



Achalasia

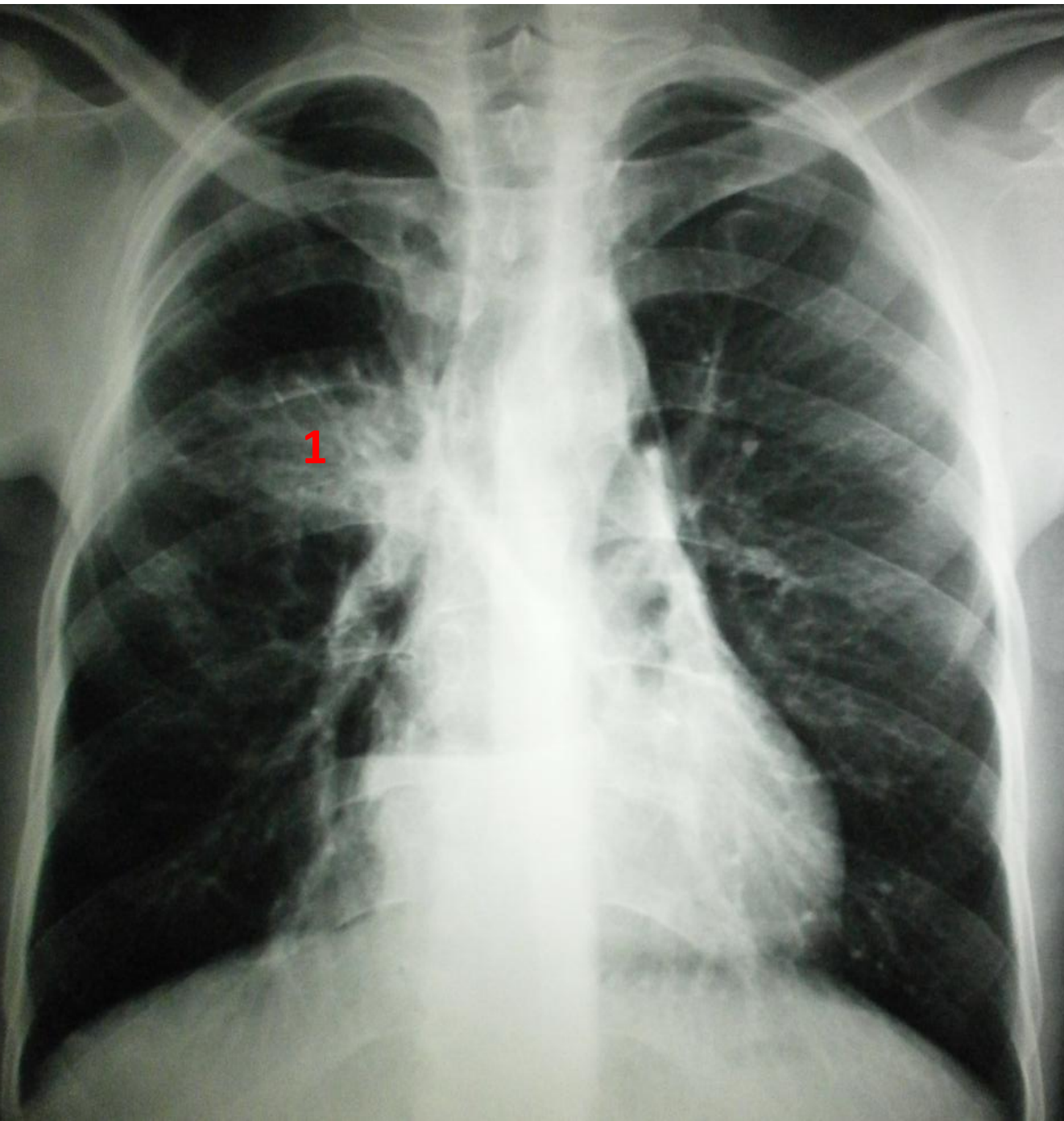




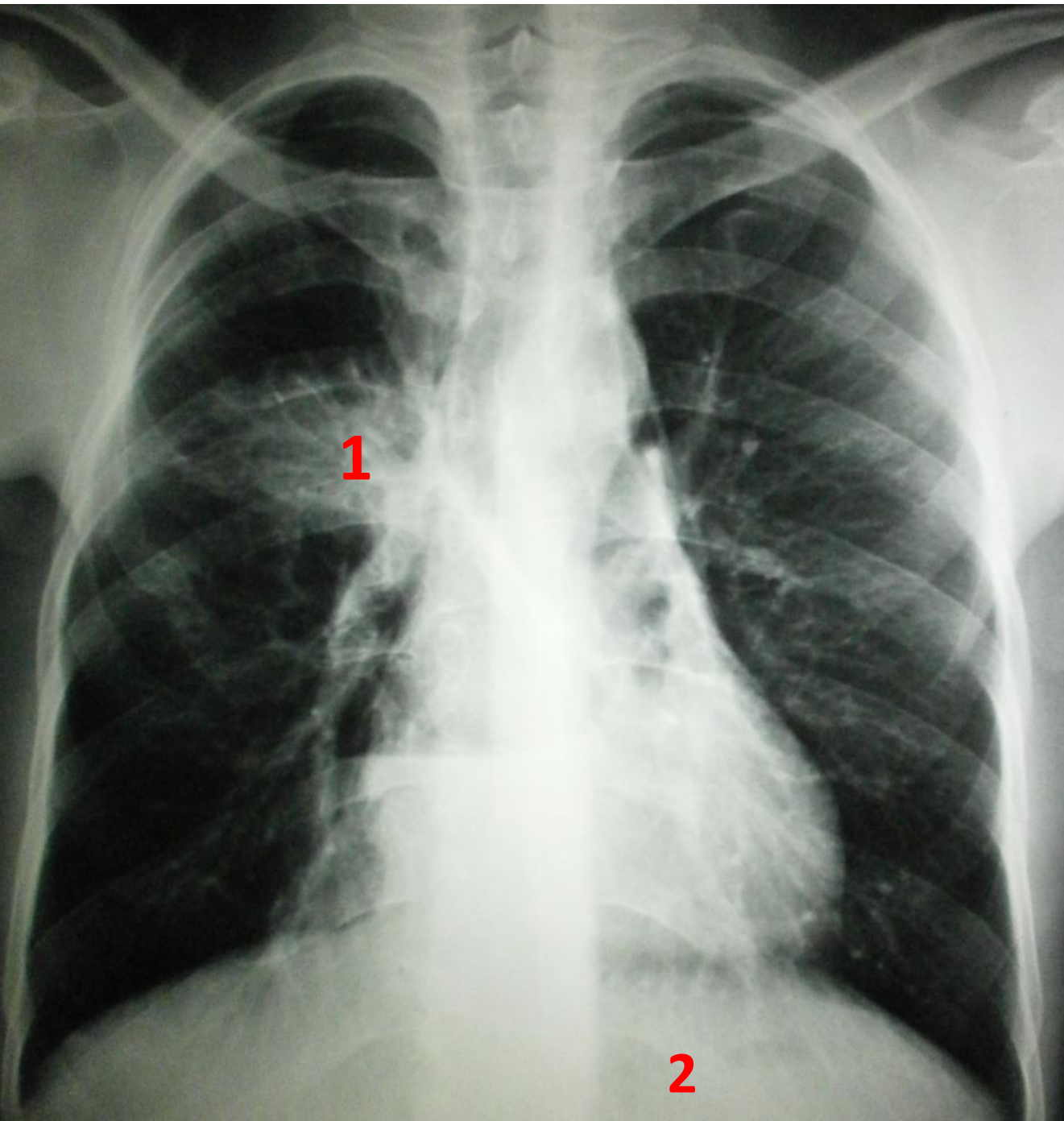
5

Anomalies

?

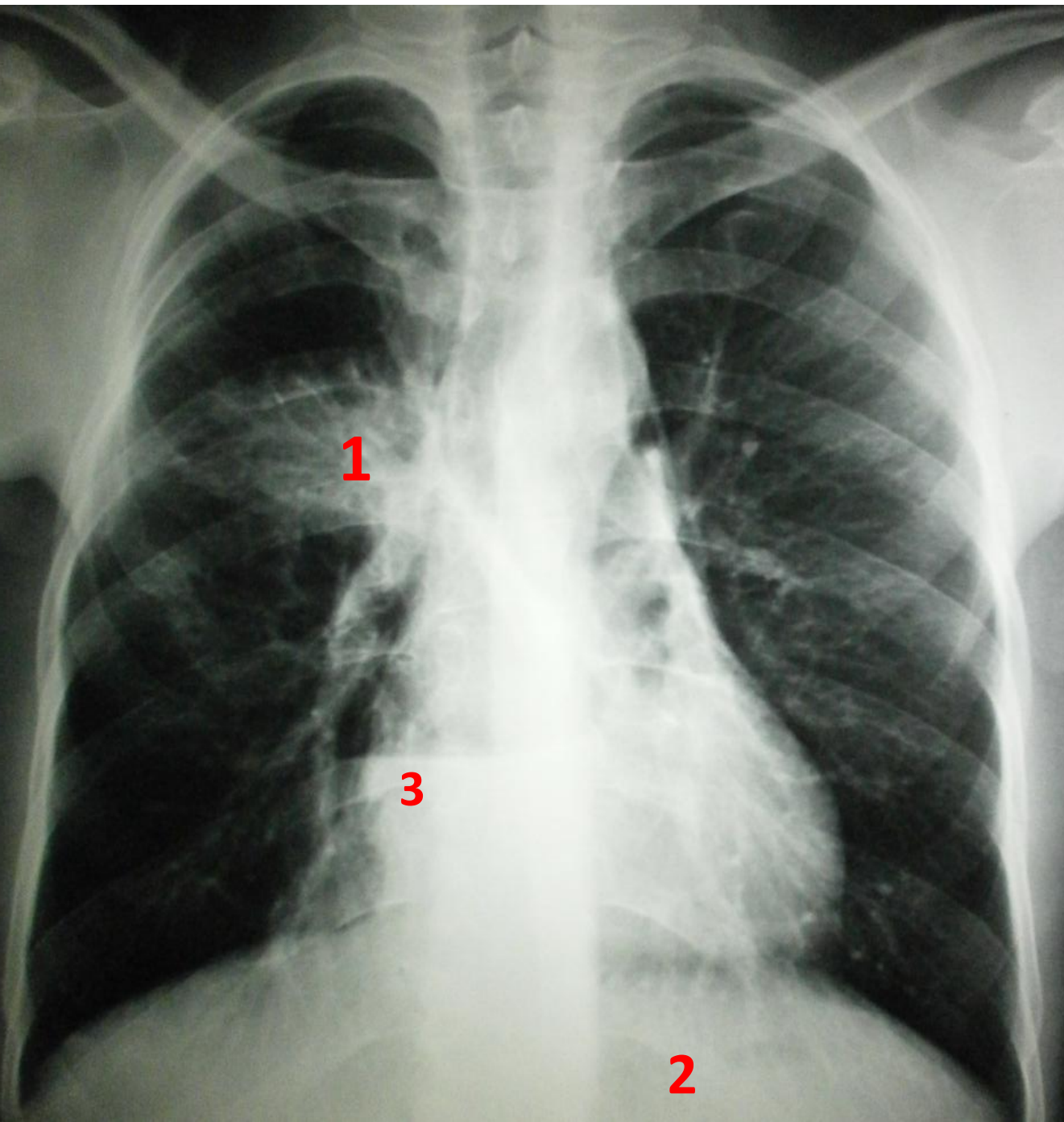


1 Foyer alvéolaire Lsd



1 Foyer alvéolaire Lsd

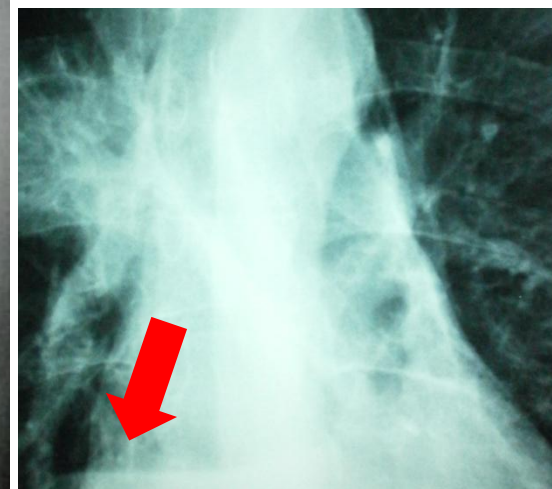
**2 Disparition poche a
Air Gastrique**

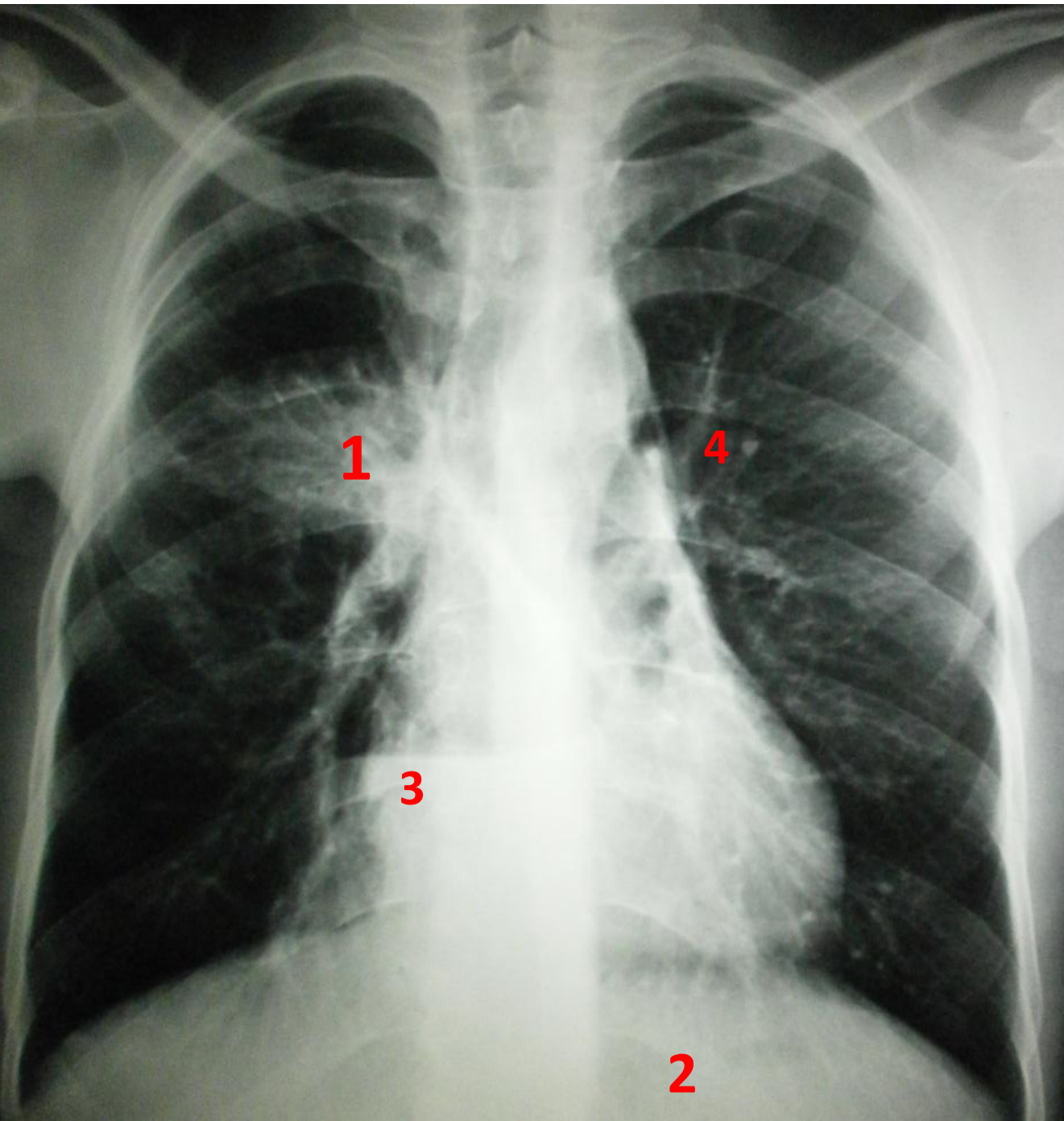


1 Foyer alvéolaire Lsd

2 Disparition poche a Air Gastrique

3 Niveaux hydroaerique



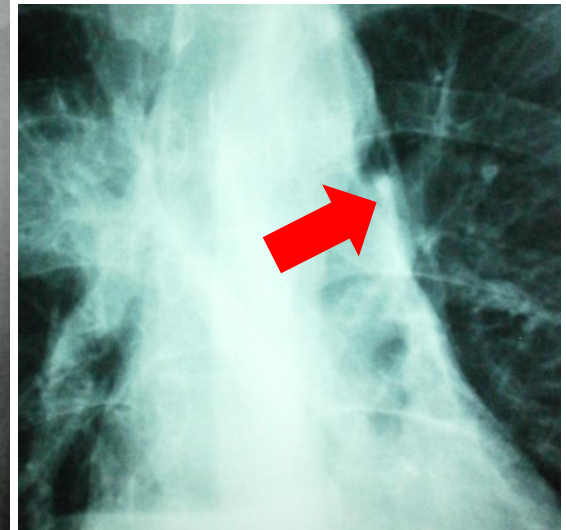


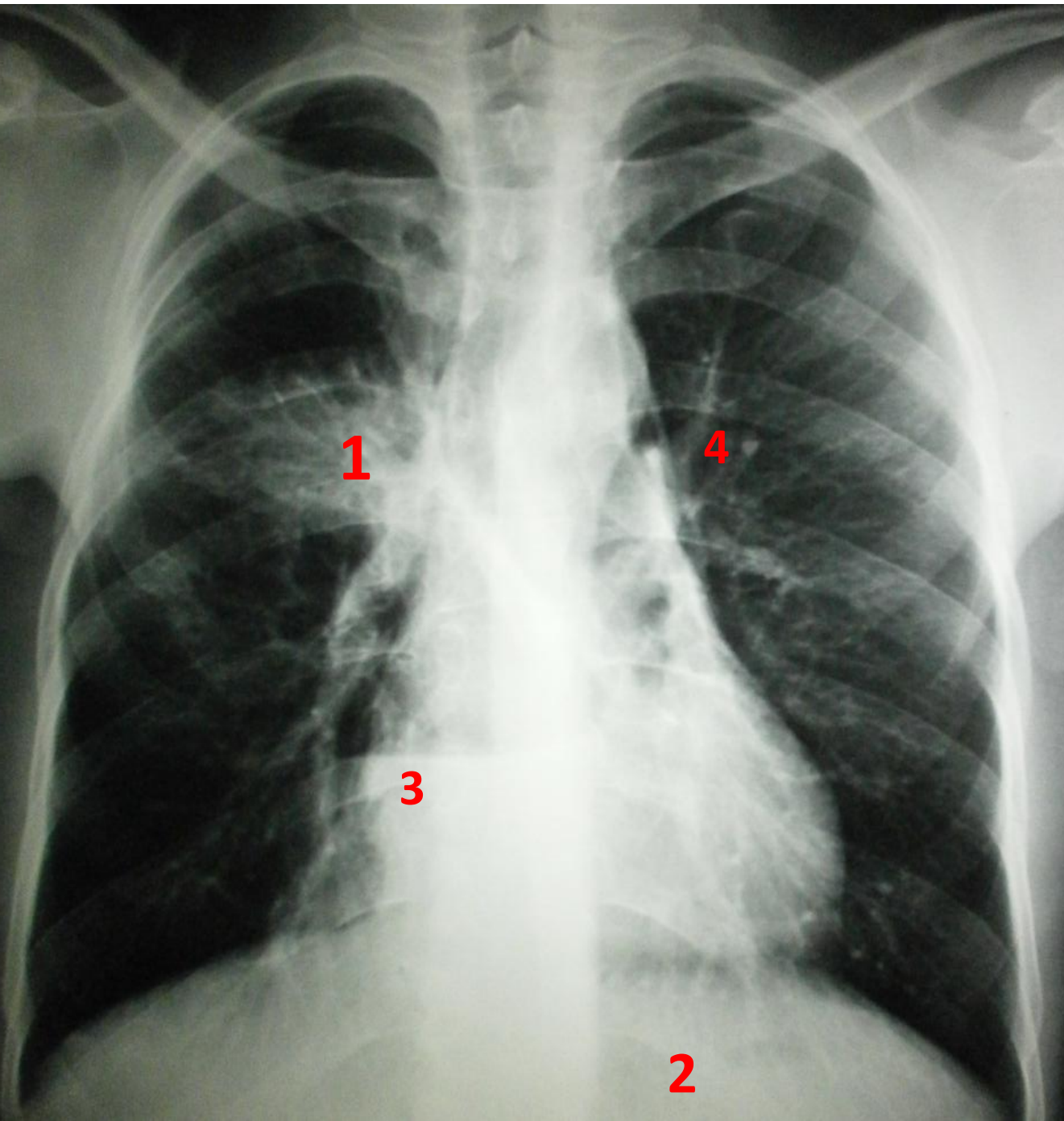
1 Foyer alvéolaire Lsd

2 Disparition poche a Air Gastrique

3 Niveaux hydroaérique

4 Liséré paramédiastinale droit



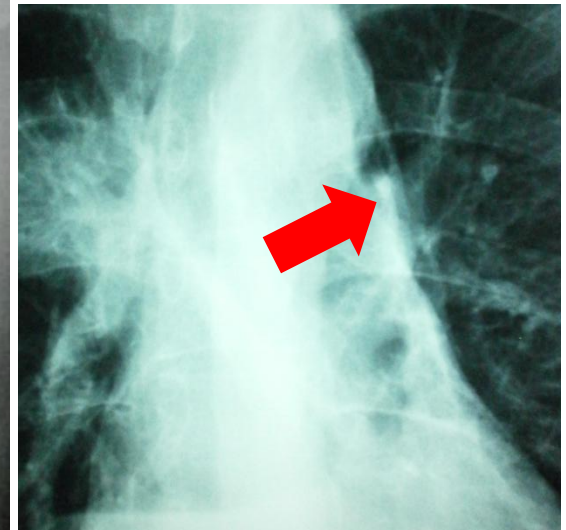


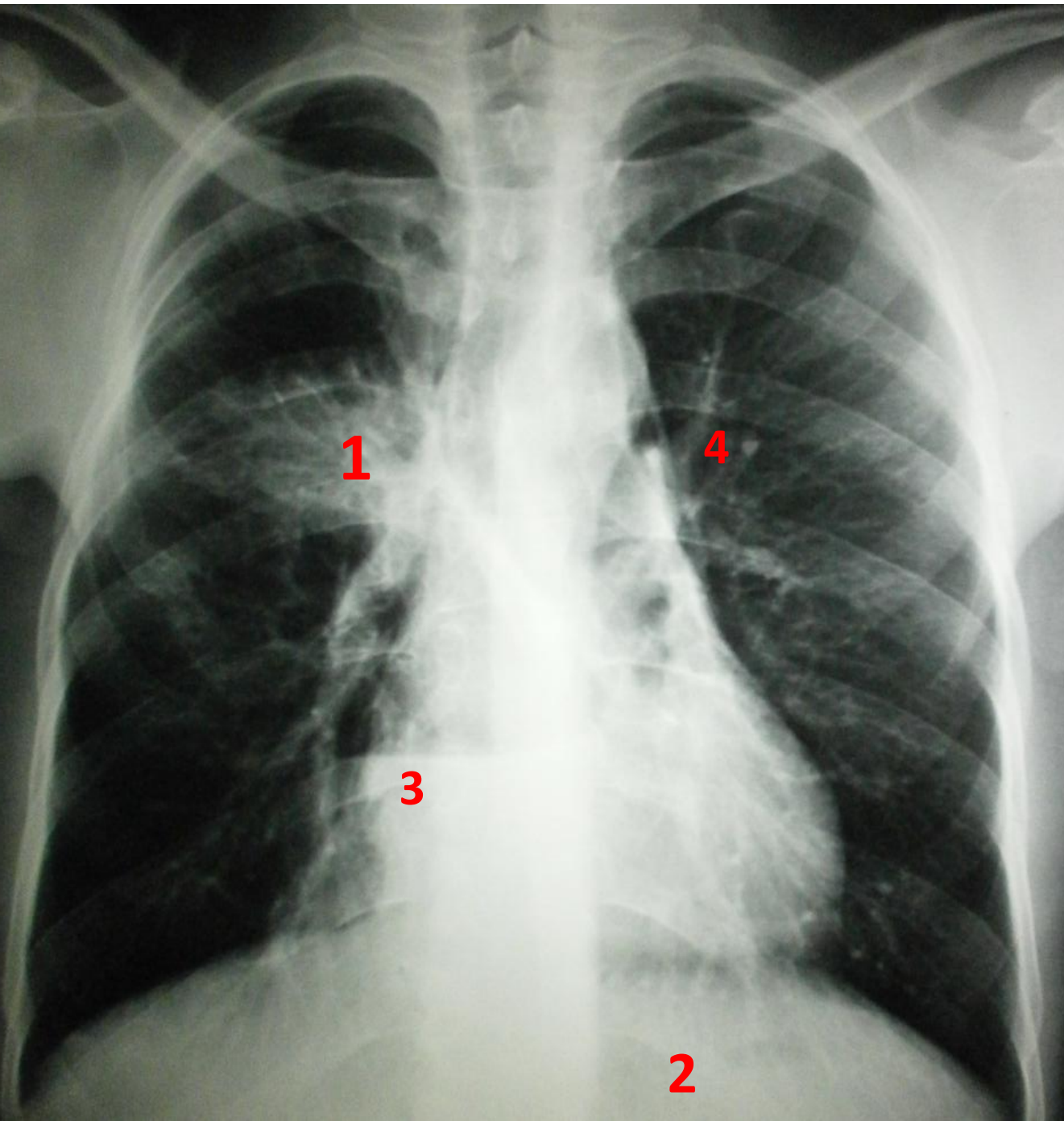
1 Foyer alvéolaire Lsd

2 Disparition poche a
Air Gastrique

3 Niveaux
hydroaérique

4 Liséré
paramédiastinale
droit



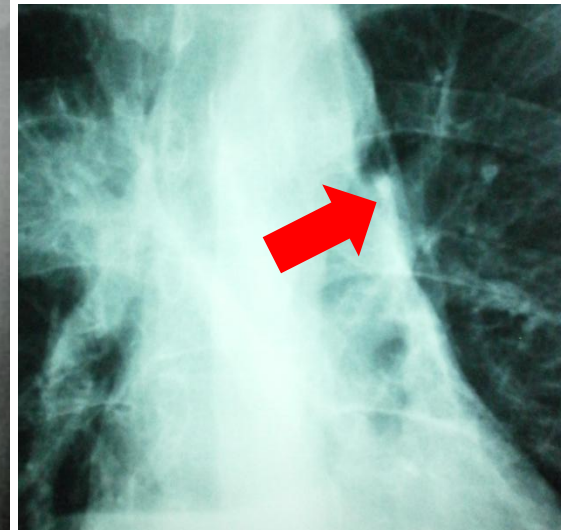


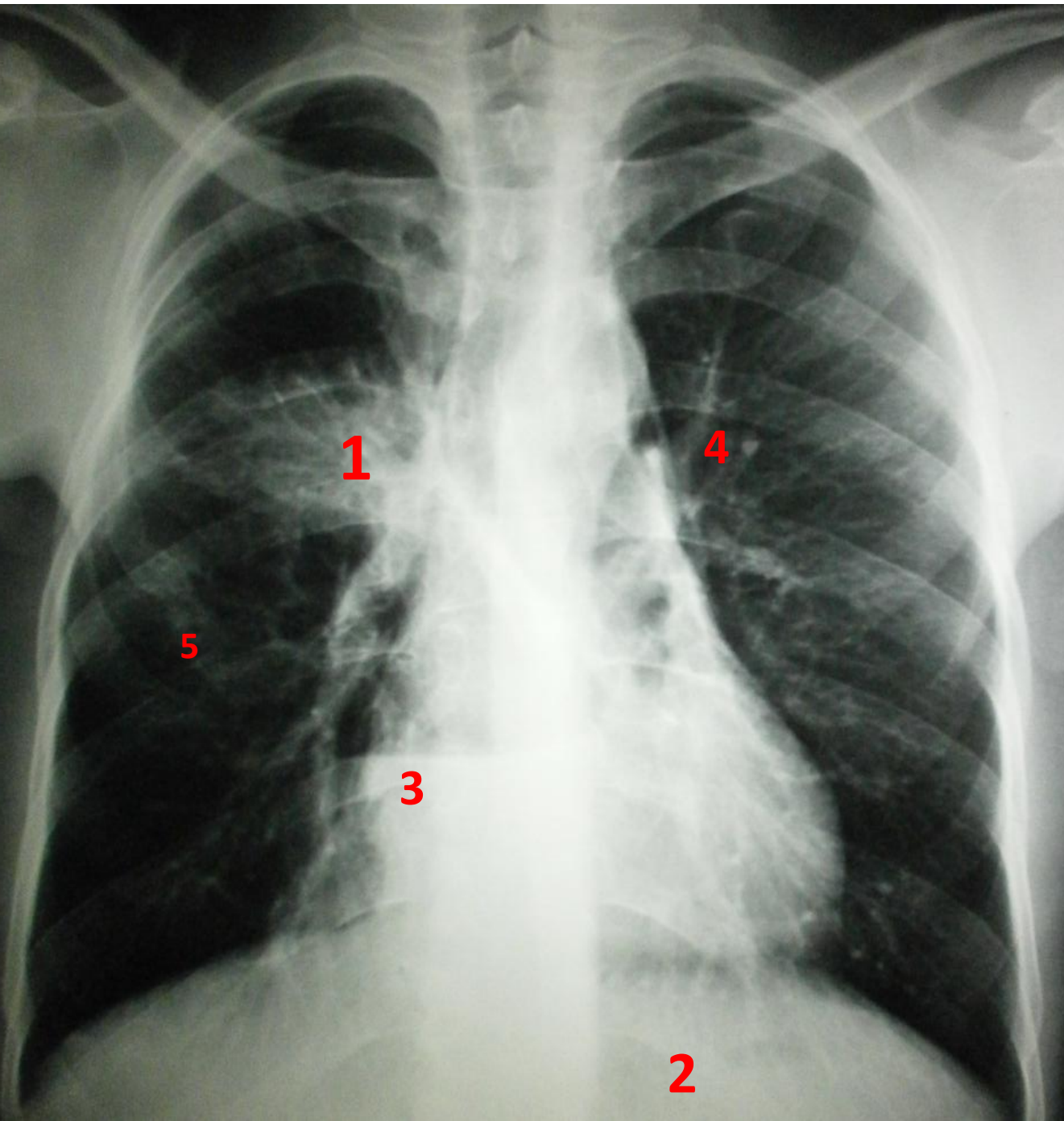
1 Foyer alvéolaire Lsd

2 Disparition poche a
Air Gastrique

3 Niveaux
hydroaérique

4 Liséré
paramédiastinale
droit





1 Foyer alvéolaire Lsd

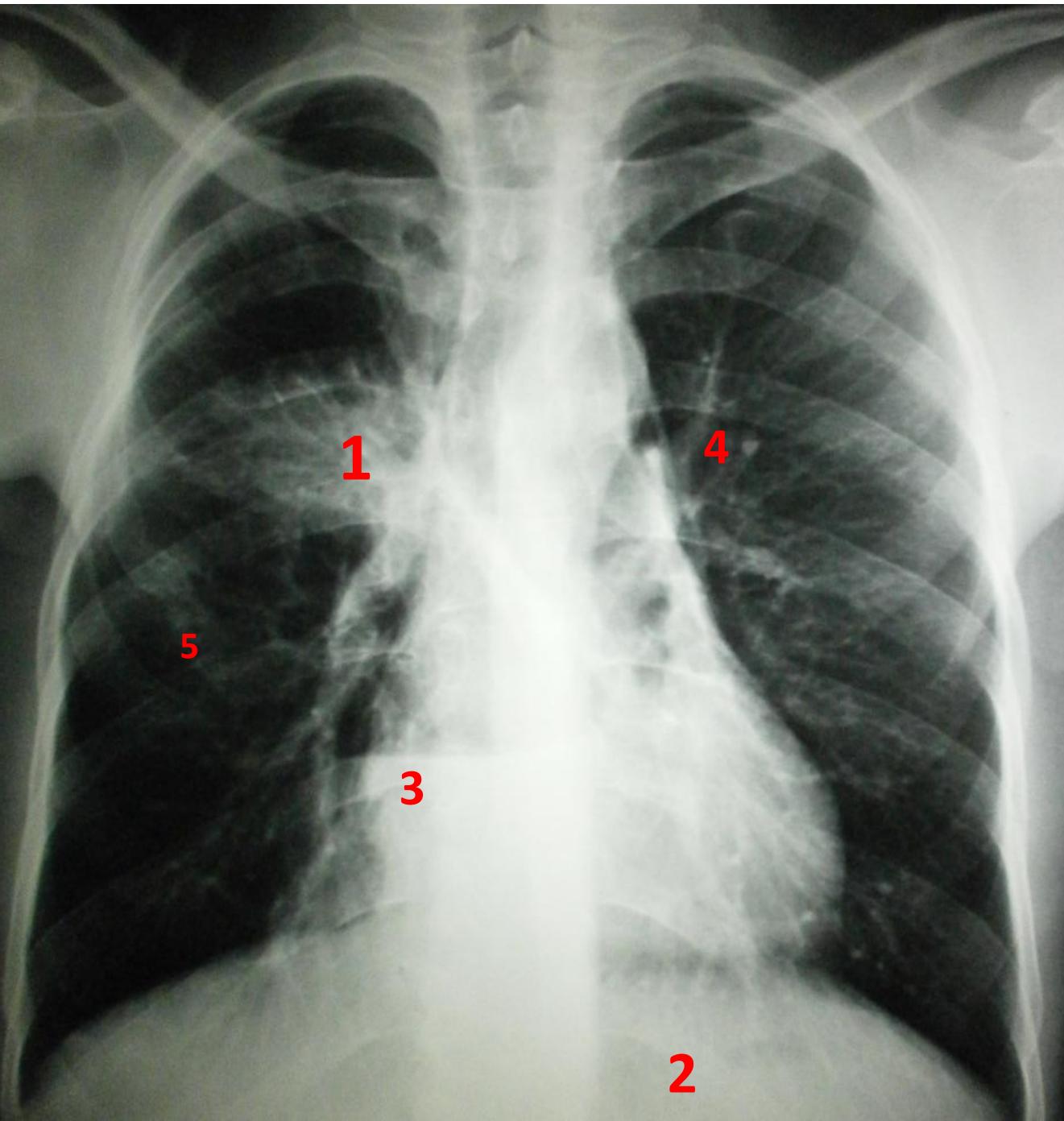
2 Disparition poche a
Air Gastrique

3 Niveaux
hydroaerique

4 Liséré
paramédiastinale
droit

5 Hypolasie arc
antérieur 4é cote
droite





1 Foyer alvéolaire Lsd

2 Disparition poche a
Air Gastrique

3 Niveaux
hydroaerique

4 Liséré
paramédiastinale
droit

5 Hypolasie arc
antérieur 4é cote
droite

DIANOSTIC
???

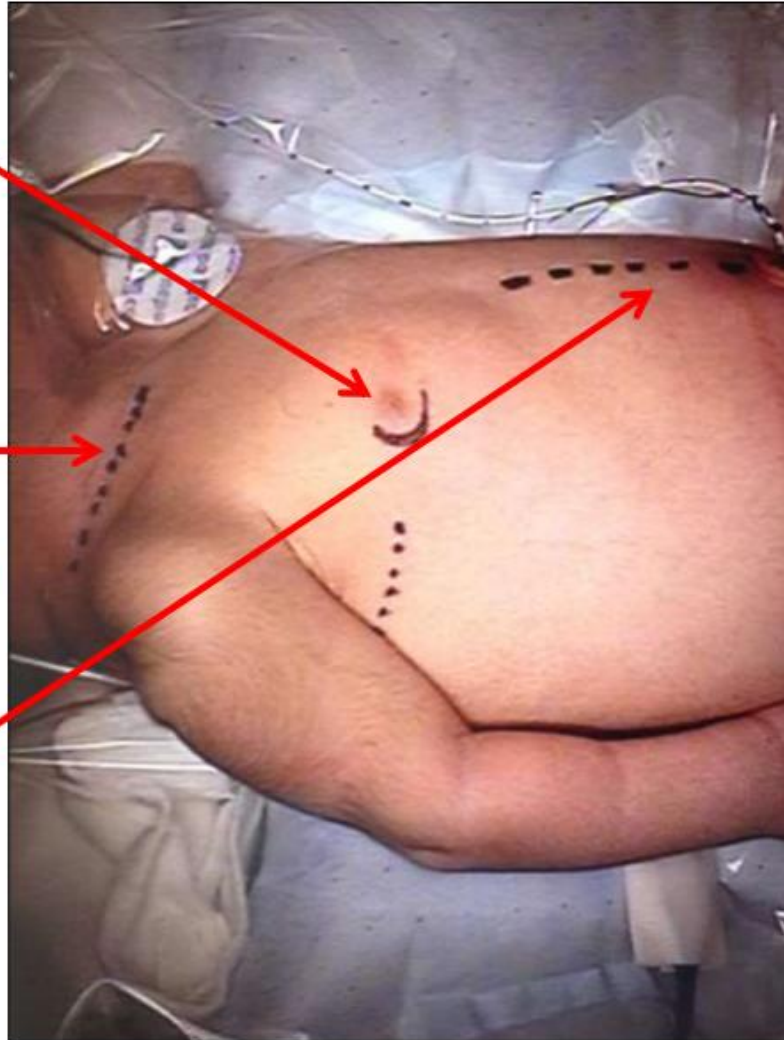
Intervention aux jeune Age



Atrésie de l'œsophage (AO)

Prise en charge thérapeutique des AO de type III

- Mamelon dans le champ
- Bras droit et cou dans le champ si CDS sup haut situé (cervicotomie)
- Abdomen dans le champ avec repérage de la médiane (risque gastrostomie)



COMPLICATIONS

Fuite anastomotique Sténose anastomotique Récidive de la fistule oeso-trachéale

Troubles de la motricité œsophagienne Reflux gastro-œsophagien

Paralysie récurrentielle

Complications respiratoires

Trachéomalacie

La scoliose et les déformations de la paroi thoracique

Dénutrition



Reprise chirurgicale « pour sténose? »

Le jeune A...18 ans; depuis son enfance : Toux nocturne et pneumonies récurrentes

➤ **Atteintes Neuropathique hétérogène**
(Dérèglement global du système neurovégétatif : Dysautonomie)

➤ **Antécédents**

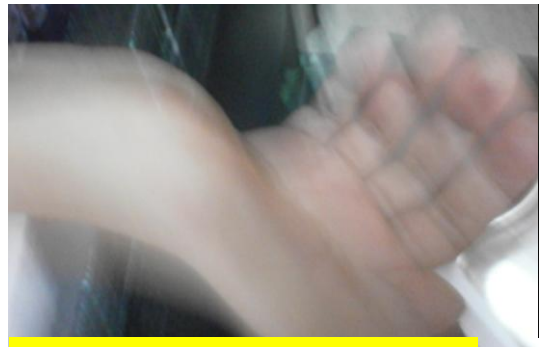
- **Kératite et d'infections oculaires.**
- **Plusieurs épisodes hypoglycémiques**
- **Régurgitation, dysphagie ,vomissements**



Déficiences faciales: muscle la bouche, orbiculaire ;vélo-pharyngée(rhinolalie)



Dépérissement distal avec déformations orthopédique



Amyotrophie éminence hypothénar



Exagération voute plantaire (Fracture)

Le jeune A...18 ans; depuis son enfance : Toux nocturne et pneumonies récurrentes

➤ **Atteintes Neuropathique hétérogène**
(Dérèglement global du système neurovégétatif : Dysautonomie)

➤ **Antécédents**

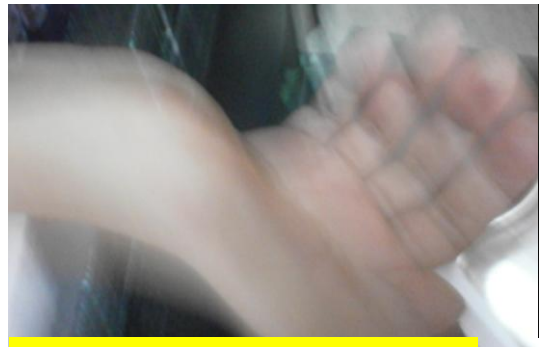
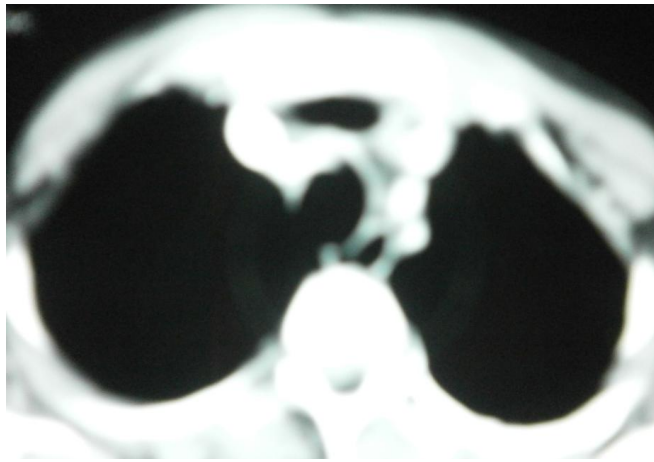
- **Kératite et d'infections oculaires.**
- **Plusieurs épisodes hypoglycémiques**
- **Régurgitation, dysphagie ,vomissements**



Déficiences faciales: muscle la bouche, orbiculaire ;vélo-pharyngée(rhinolalie)



Dépérissement distal avec déformations orthopédique



Amyotrophie éminence hypothénar



Exagération voute plantaire (Fracture)

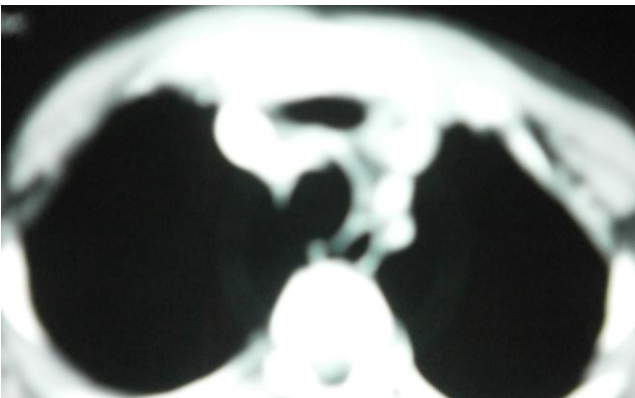
Le jeune A...18 ans; depuis son enfance : Toux nocturne et pneumonies récurrentes

➤ Atteintes Neuropathique hétérogène

(Dérèglement global du système neurovégétatif : Dysautonomie)

➤ Antécédents

- **Kératite et d'infections oculaires.**
- **Plusieurs épisodes hypoglycémiques**
- **Régurgitation, dysphagie ,vomissements**



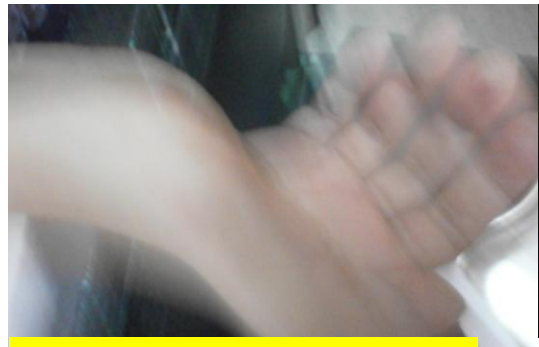
**Œsophage dilaté;trachée comprimée
→ACHALASIE ?**



Déficiences faciales: muscle la bouche, orbiculaire ;vélo-pharyngée(rhinolalie)



Dépérissement distal avec déformations orthopédique



Amyotrophie éminence hypothénar

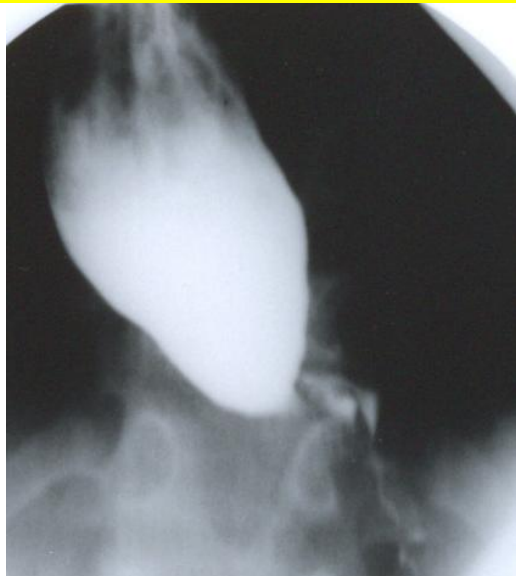


Exagération voûte plantaire (Fracture)

Achalasie: cause inhabituelle de la toux chronique chez les enfants



Œsophage dilatée(niveaux).Trachée comprimée.



Forte dilatation de l'œsophage

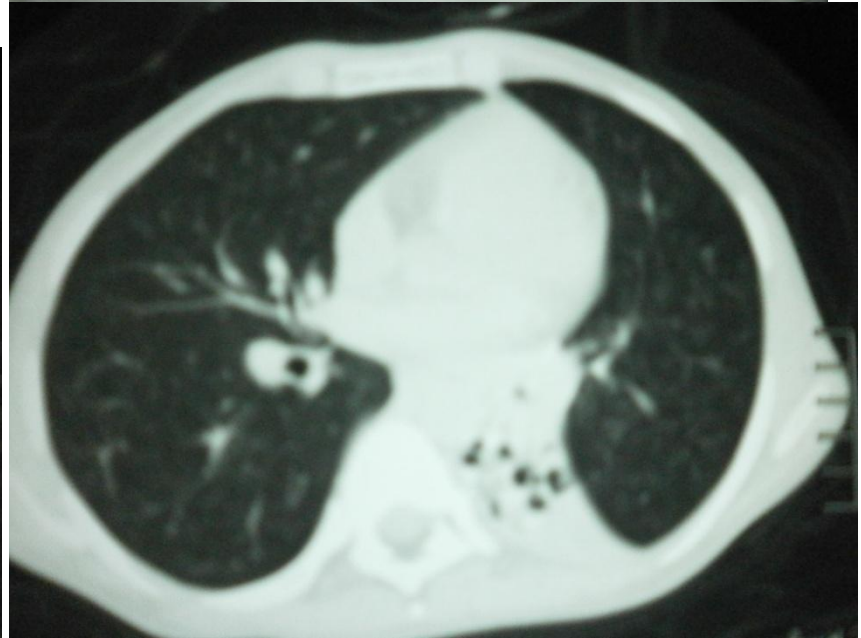
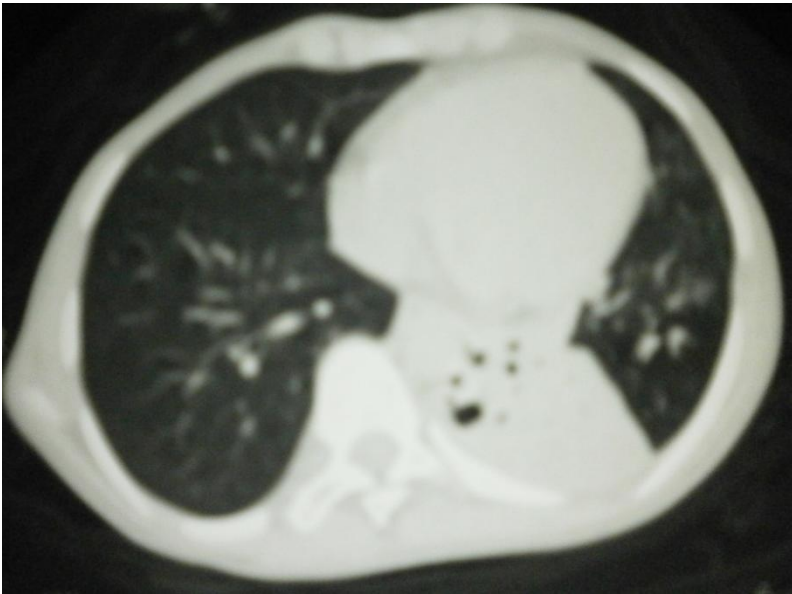
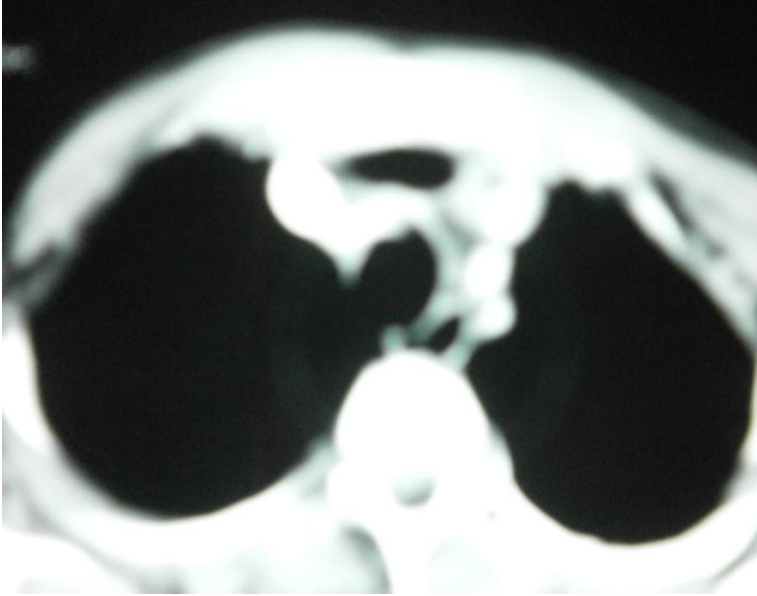
Rétrécissement lisse à la jonction gastro-oesophagien

- ❑ Achalasia est un trouble **idiopathique**, caractérisé par l'absence de péristaltisme normal et l'échec de relaxation du sphincter oesophagien inférieur.
- ❑ Prévalence 8/100.000(moins de **5% avant l'adolescence**)
- ❑ **Associé à d'autres maladies**
 - ✓ Maladie d'Allgrove
 - ✓ Syndrome de Down
 - ✓ Syndrome de l'hypoventilation centrale congénitale
 - ✓ Maladie de Chagas
 - ✓ Ataxie cérébelleuse progressive
 - ✓ Leiomyomes du cardia
 - ✓ Maladie de Parkinson

La maladie d'Allgrove

| | | |
|--|--|--|
| <u>Alacrymie</u> | Syndrome Triple-A <u>Alacrimia,</u> <u>Achalasia,</u> <u>Adrenal insufficiency</u> | Syndrome de quadruple A <u>(Alacrimia, Achalasia, Adrenal insufficiency et</u> <u>Autonomic dysfunction</u> |
| Achalasia | | |
| L'insuffisance surrénalienne | | |
| <u>la Dysautonomie (dystonie neurovégétative dérèglement global du système neurovégétatif)</u> | | |

Bronchiectasis associée aux syndrome d'Allgrove



Bronchiectasis révélant syndrome triple A

Le cas d'un enfant de 3 ans présentant une bronchectasie bilatérale due à des pneumonies récurrentes avec achalasia oesophagienne. Le diagnostic final était **le syndrome triple A**

Présentation est particulièrement atypique et rare à cet âge.

Ledoyen A et coll [Arche Pediatr.](#) 2015 juillet; 22 (7): 746-9. doi: 10.1016

[Arch Med Res.](#) 2016 Feb;47(2):105-10. doi: 10.1016/j.arcmed.2016.04.004. Epub 2016 Apr 28.

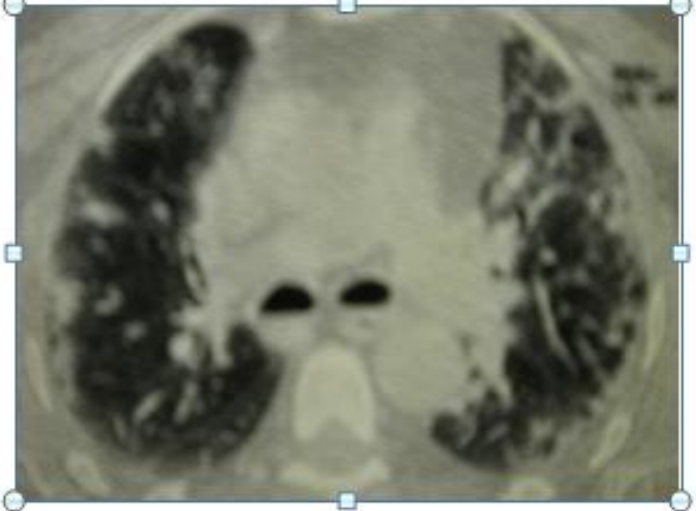
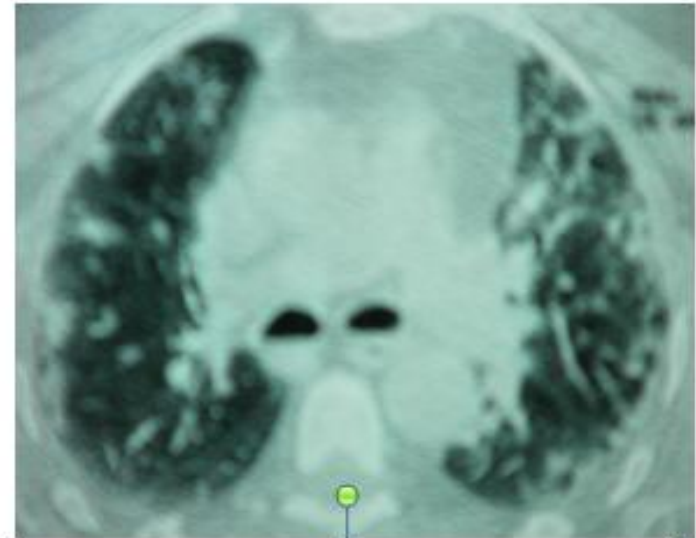
Clinical and Genetic Characterization of 26 Tunisian Patients with Allgrove Syndrome.

[Kallabi F](#)¹, [Belghuith N](#)², [Aloulou H](#)³, [Kammoun T](#)³, [Ghorbel S](#)⁴, [Hajji M](#)⁵, [Gallas S](#)⁶, [Chemli J](#)⁷, [Chabchoub I](#)³, [Azzouz H](#)⁸, [Ben Chehida A](#)⁸, [Sfaihi L](#)³, [Makni S](#)⁵, [Amouri A](#)⁹, [Keskes L](#)¹⁰, [Tebib N](#)⁸, [Ben Becher S](#)⁵, [Hachicha M](#)³, [Kamoun H](#)¹¹

CONCLUSIONS:

We created an easy and rapid molecular enzymatic protocol based on PCR-RFLP using MvaI restriction enzyme that directly targets this major mutation and can be used for prenatal diagnosis and genetic counseling for Tunisian families at risk. To the best of our knowledge, this is the first major series report of Allgrove syndrome in Tunisia.

Infiltrats périphériques. Condensations alvéolaires bilatérales de topologie sous pleurale (Œdème pulmonaire en négative).



Association avec une éosinophilie alvéolaire et/ou plasmatique

→ **Maladie de Carrington** :
pneumopathie chronique idiopathique à éosinophiles