

Case report

Rate baladeuse associée à une anomalie de Neuhauser: à propos d'un cas

Wandering spleen associated with an abnormality of Neuhauser: a case report

Ilham Mgaad^{1,&}, Asmae Bouziane¹, Narimane Salmi², Ilham Chami¹, Mohamed Najib Boujida¹, Rachida Latib¹

¹Service de Radiologie, Institut National d'Oncologie, CHU de Rabat, Maroc, ²Service d'Oncologie Médicale, Institut National d'oncologie, CHU de Rabat, Maroc

[&]Corresponding author: Ilham Mgaad, Service de Radiologie, Institut National d'oncologie, CHU-Rabat, Maroc

Mots clés: Rate, ectopie, arc aortique droit, Neuhauser

Received: 25/02/2016 - Accepted: 14/03/2016 - Published: 14/04/2016

Résumé

La rate baladeuse est une entité anatomique rare pouvant être d'origine congénitale ou acquise. Son diagnostic se fait souvent suite à une torsion de son pédicule ou fortuitement lors d'un examen d'imagerie. L'association à une autre anomalie congénitale est exceptionnelle et n'a pas été décrite dans la littérature. Nous rapportant le cas d'une association d'une rate pelvienne à une anomalie de Neuhauser longtemps asymptomatiques et de découverte fortuite lors d'une TDM thoraco-abdomino-pelvienne faite dans le cadre d'un bilan d'extension d'un adénocarcinome chez un homme de 86 ans.

Pan African Medical Journal. 2016; 23:181doi:10.11604/pamj.2016.23.181.9200

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/23/181/full/>

© Ilham Mgaad et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Abstract

The wandering spleen is a rare anatomical entity which may be congenital or acquired origin. Its diagnosis is often done following a twisting its pedicle or incidentally during an imaging examination. Association with other congenital anomaly is unique and has not been described in the literature. We related the case of a combination of a pelvic spleen abnormal Neuhauser long asymptomatic and discovered incidentally during a thoraco-abdominal pelvic CT made as part of an adenocarcinoma expansion in balance sheet a man of 86 years.

Key words: spleen, ectopia, right aortic arch, Neuhauser

Introduction

La rate baladeuse et l'anomalie de Neuhauser sont deux anomalies rares qui ont été séparément décrites dans la littérature. Nous rapportons le cas d'une association exceptionnelle d'une rate pelvienne à une anomalie de Neuhauser totalement asymptomatiques chez un patient de 86 ans.

Patient et observation

Il s'agit d'un homme de 86 ans, de 1.63 m de taille, 60 kg, en bon état général, eupnéique, qui a comme antécédent une tuberculose pulmonaire traitée depuis 2ans et qui présente depuis 3mois une dysurie avec douleur pelvienne. Un dosage de la PSA a été réalisé, revenu excessivement élevée. La biopsie prostatique avec étude ananathomopatologique des fragments biopsiques a mis en évidence la présence d'un adénocarcinome prostatique moyennement différencié avec engainement des filets nerveux (score de gleason à 8).

Une IRM pelvienne a été demandée pour bilan tumoral locorégional, qui a objectivé une masse intra péritonéale pelvienne antérieure, bien limitée, de contours lobulés, rehaussée intensément après injection, dont la nature et l'origine sont difficiles à déterminer (Figure 1). Une TDM thoraco-abdomino-pelvienne dans le cadre du bilan d'extension a mis en évidence au niveau abdominopelvien une loge splénique vide avec présence au niveau pelvien d'une formation tissulaire sus vésicale homogène, renfermant des calcifications périphériques, avec un pédicule vasculaire propre (Figure 2). La veine effectue un trajet ascendant, réalise une double coudure avant de rejoindre la veine mésentérique supérieure pour former le tronc splénomésaraïque (Figure 3). L'artère, quant à elle, provient de l'artère gastrique gauche.

Le scanner a mis en évidence également au niveau thoracique un arc aortique droit (Figure 2, Figure 3), avec présence d'un diverticule postérieur « diverticule de Kommerell », donnant naissance à une artère sous Clavière gauche aberrante, de trajet rétro-œsophagien (Figure 3). Une petite lame d'épanchement pleural enkysté droit avec une atélectasie parenchymateuse en regard et un kyste hydatique hépatique ont été également retrouvés sans lésion s'allure secondaire. Le patient a subi une radiothérapie externe pour sa tumeur prostatique avec abstention chirurgicale et simple surveillance clinique vis-à-vis des anomalies associées, vu leur caractère non compliqué et l'âge du patient.

Discussion

La rate est normalement située dans l'hypochondre gauche. Elle est fixée par les ligaments gastrosplénique et spléno-rénal. La rate

ectopique est définie par « Toute rate saine ou pathologique dont le pôle supérieur a perdu ses connexions avec la coupole diaphragmatique » [1]. C'est une anomalie rare dont l'incidence est de l'ordre de 0,5% [2] avec deux pic de fréquence, à l'enfance et à l'âge adulte où elle est souvent rencontrée chez des femmes en période d'activité génitale, seulement une vingtaine de cas chez l'homme sont recensés [1].

La migration de la rate peut se faire vers n'importe quelle région de la cavité péritonéale suite à une anomalie congénitale ou acquise de ses moyens de fixité. La forme congénitale est due à une hyperlaxité du ligament suspenseur de la rate ou à son absence totale avec allongement du pédicule splénique. La position pelvienne de la rate s'expliquerait par le fait qu'elle adhère à la gonade gauche et qu'elle suivrait celle-ci dans sa migration [1].

Quant à la forme acquise, plusieurs facteurs ont été incriminés, comme la splénomégalie; la distension gastrique; l'existence d'une hernie diaphragmatique; l'hyperlaxité et le traumatisme abdominaux et la grossesse. Sur le plan clinique, la rate ectopique peut rester asymptomatique et n'est découverte que fortuitement lors d'un examen abdominal ou d'un bilan d'imagerie comme pour notre cas, malgré un pédicule vasculaire long et tortueux et un âge avancé. Elle peut aussi se manifester par des douleurs abdominales intermittentes aspécifiques témoignant de crises de torsion et de détorsion spontanée ou par un abdomen aigu en cas de torsion ou de rupture [3]. L'imagerie est basée sur l'échographie couplée au doppler, et sur la TDM spécialement en cas de complication.

Le traitement de la rate baladeuse est essentiellement chirurgical car risque élevé de complication. Il privilège la splénectomie par rapport à la splénectomie surtout chez le sujet jeune à cause des complications infectieuses et hématologiques qui en découlent [4]. L'association d'une rate baladeuse à une anomalie de Neuhauser est encore plus rare. Aucun cas similaire n'a été décrit dans la littérature. Cette association soulèverait deux hypothèses : association fortuite ou au contraire cause embryologique ou génétique commune qui favoriserait la théorie congénitale.

Les anomalies des arcs aortiques représentent 1% des anomalies congénitales cardio-vasculaires. Elles résultent d'un développement anormal des 4èmes arcs branchiaux primitifs et sont classées en trois entités selon le niveau de coupure : Arc aortique gauche avec artère sous-clavière droite rétro-œsophagienne, Arcs aortiques droits et double arc aortique. Une Micro délétion 22q11 est retrouvée dans 20% des cas si CIV associée [5]. Sont décrites aux arcs aortiques droits 3 formes principales : Arc aortique droit avec disposition en miroir des vaisseaux de la gerbe, Anomalies de Neuhauser, et Crosse droite avec aorte descendante gauche de type aorte encerclante.

L'anomalie de Neuhauser représente 15 à 20% des arcs aortiques symptomatiques par encercllement de l'axe œso-trachéal. La forme

habituelle est faite d'un arc aortique droit avec une artère subclavière gauche aberrante qui naît de la partie postérieure de l'arc « diverticule de Kommerell » pour se diriger en rétro-œsophagien et rejoindre le membre supérieur gauche. Les signes cliniques peuvent être digestifs (dysphagie, fausses routes) ou respiratoires (stridor, dyspnée, infections pulmonaires à répétition...). Sur le plan imagerie, l'angioscanner spiralé représente le gold standard Grâce à sa résolution spatiale inframillimétrique, son caractère moins invasif que l'angiographie et la qualité des images 3D qu'il fournit. Il permet d'établir le diagnostic anatomique, apprécie la compression trachéale, et fait le bilan d'éventuelles malformations associées.

L'apport de la radiographie thoracique reste limité en objectivant l'absence de bouton aortique et de ligne para-aortique. Le TOGD, Quant à lui, il permet de confirmer une éventuelle compression œsophagienne, d'origine vasculaire (diverticule de Kommerell) ou vasculoligamentaire. Alors que l'échocardiographie est particulièrement intéressante dans le bilan des anomalies cardiaques associées et dans le dépistage prénatal [6,7].

Grâce aux progrès de l'IRM, un bilan anatomique précis et complet des anomalies cardiovasculaires est actuellement possible. Les différentes séquences morphologiques, Séquences ARM et ciné-IRM, permettent de réaliser une étude à la fois anatomique du médiastin et vasculaire angiographique ainsi qu'une analyse de l'axe œso-trachéal en confirmant le caractère pulsatile d'une compression [7,8].

Sur le plan thérapeutique, une Correction chirurgicale est indiquée si symptomatologie franche et/ou mise en jeu du pronostic vital (40% des cas selon les séries) avec une survie à moyen et à long termes satisfaisante [5].

Conclusion

L'association d'une anomalie de Neuhauser à une ectopie splénique est rare et appuie le caractère congénital de l'ectopie. Elle serait plutôt fortuite mais une cause embryologique ou génétique commune n'est pas à écarter ce qui justifie un bilan malformatif exhaustif pour retenir ou écarter cette théorie.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont contribué à la rédaction de ce manuscrit. Les auteurs ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

Figures

Figure 1: Images IRM pelviennes en séquence coronale pondérée T2 a) et axiale pondérée T1 avec injection de gadolinium b) montrant une masse pelvienne antérieure sus vésicale de signal intermédiaire homogène, lobulée, rehaussée précocement après injection

Figure 2: Coupes TDM axiale pelvienne (a) et coronale thoraco-abdomino-pelvienne (d) objectivant une loge splénique vide avec rate en position pelvienne renfermant de fines calcifications périphériques; coupes TDM axiales thoraciques (b,c) mettant en évidence un arc aortique droit avec présence d'un diverticule postérieur de « Kommerell » (flèche bleu), donnant naissance à une artère SCG aberrante, rétro-œsophagienne

Figure 3: Coupe TDM coronale thoraco-abdomino-pelvienne en Reconstruction angio-VRT objectivant un arc aortique droit avec artère sous Clavière gauche aberrante (flèche blanche), prenant naissance d'un diverticule postérieur de « Kommerell » (flèche jaune). Mise en évidence également d'une veine splénique longue et tortueuse (étoile) qui rejoint la veine mésentérique inférieure

Références

1. Ribault T, Vergos M, Ribault A. Deux cas de rate ectopique en position pelvienne (dont 1 cas masculin). *Médecine d'Afrique Noire*: 1990, 37. **Google Scholar**
2. 2-Merran S, Karila-Cohen P, Servois V. Digestif - Scanographie de la rate: anatomie normale, variantes et pièges. *Journal de Radiologie*. Avril 2007 ; 88(4) :549-558. **PubMed | Google Scholar**
3. Elhattabi K, Bensardi FZ, Lefriyekh R et al. Abdomen aigu sur une torsion de rate ectopique : à propos d'un cas. *Pan Afr Med J*. 2012; 11: 62. **PubMed | Google Scholar**
4. Blanc C, Delvaux M, Aggadi Y et al. Infarctus de la rate par torsion du pédicule splénique : syndrome de la rate baladeuse. *Gastroentérologie Clinique et Biologique*. juin 1999 ;23(5):685. **PubMed | Google Scholar**
5. Bonnet C. Anomalies des arcs aortiques. Disponible sur : http://www.sfcardio.fr/sites/default/files/pdf/C_bonnet2.pdf. Visité le 17 février 2016. **Google Scholar**
6. Chaabouni S, Abid H, Kobbi I et al. Anomalies congénitales de l'aorte à propos de 23 cas. Disponible sur : <http://pe.sfrnet.org/Data/ModuleConsultationPoster/pdf/2011/1/4a38b337-0e85-497b-8af3-288b9ab1ad69.pdf>. Visité le 17 février 2016. **Google Scholar**
7. Jacquier A, Chabbert V, Vidal V et al. Comment, quand et pourquoi réaliser une imagerie de l'aorte thoracique chez l'adulte ? *Journal de Radiologie*. 2004; 85(6):854-869. **PubMed | Google Scholar**
8. Kastler B, Livolsi A, Clair C, Delabrousse E et al. Malformations de l'aorte : aspects IRM. Anomalies des arcs aortiques. *Encyclopédie médico-chirurgicale. Radiodiagnostic-Cœur-Poumon*. 2002; 32-015-F-65, 19p. **PubMed | Google Scholar**

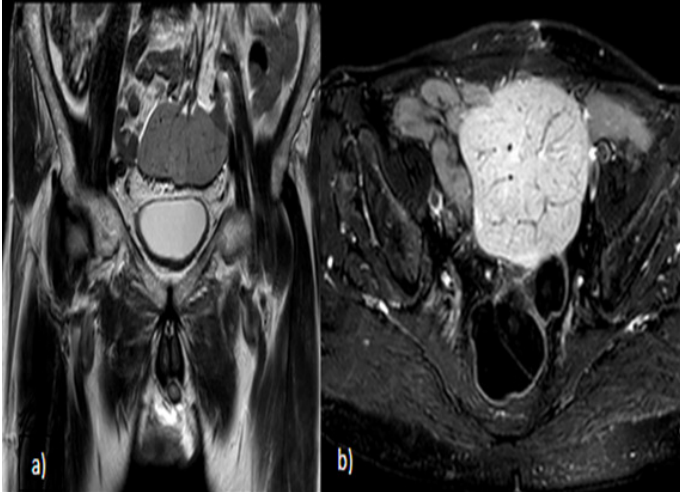


Figure 1: Images IRM pelviennes en séquence coronale pondérée T2 a) et axiale pondérée T1 avec injection de gadolinium b) montrant une masse pelvienne antérieure sus vésicale de signal intermédiaire homogène, lobulée, rehaussée précocement après injection

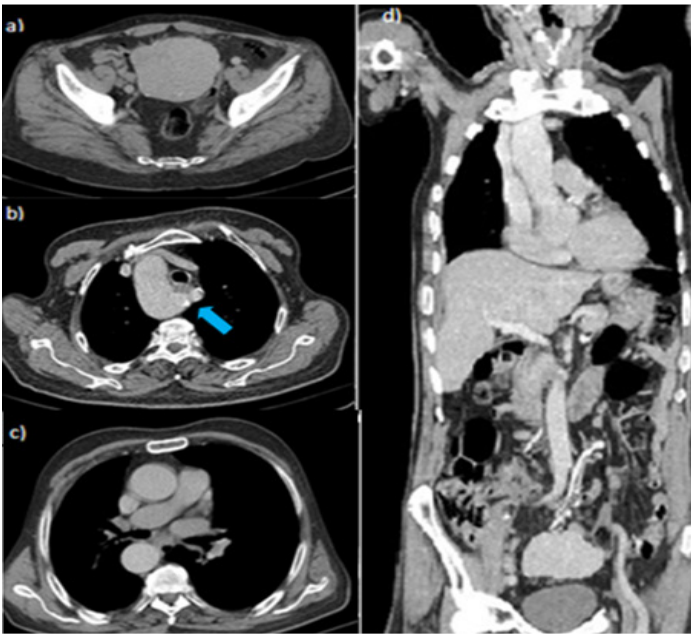


Figure 2: Coupes TDM axiale pelvienne (a) et coronale thoraco-abdomino-pelvienne (d) objectivant une loge splénique vide avec rate en position pelvienne renfermant de fines calcifications périphériques; coupes TDM axiales thoraciques (b,c) mettant en évidence un arc aortique droit avec présence d'un diverticule postérieur de « kommerell » (flèche bleu), donnant naissance à une artère SCG aberrante, retro-cesophagienne

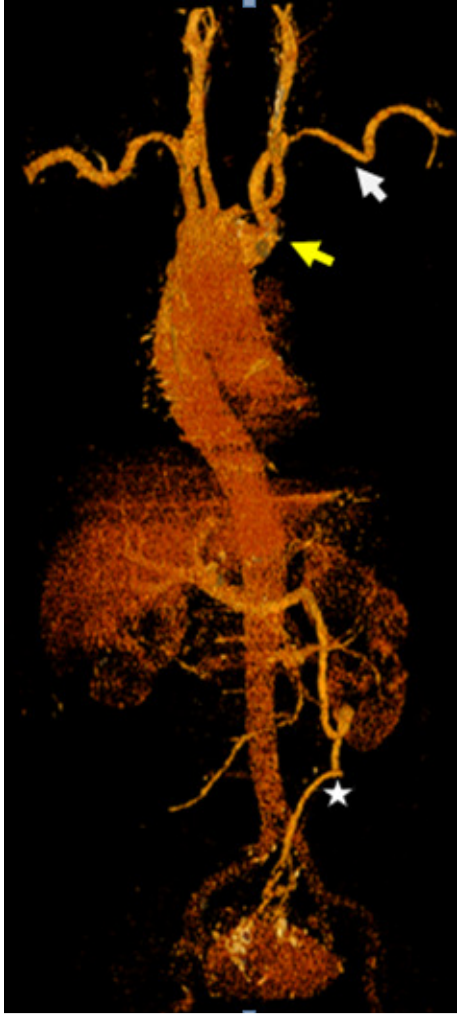


Figure 3: Coupe TDM coronale thoraco-abdomino-pélvienne en Reconstruction angio-VRT objectivant un arc aortique droit avec artère sous Clavière gauche aberrante (flèche blanche), prenant naissance d'un diverticule postérieur de « kommerel » (flèche jaune). Mise en évidence également d'une veine splénique longue et tortueuse (étoile) qui rejoint la veine mésentérique inférieure