



56 rue Boissonade  
75014 Paris

R. VIALLE Directeur

I. AUQUIT  
M. BACHY  
N. BIGA  
R. BECCARI  
D. CHAUVEAUX  
C. COURT  
L. DE LEOBARDY  
T. DEFIVES  
J. DELAMBRE  
J. FENOLLOSA  
A. FEYDY  
F. FIORENZA  
F. FITOUSSI  
M. GUILLAUMAT  
D. HANNOUCHE  
B. ILHARREBORDE  
T. LENOIR  
C. MORIN  
L. RILLARDON  
C. THEVENIN-LEMOINE  
P. WICART  
F. ZADÉGAN

orthopedie.cdo@gmail.com



<http://www.facebook.com/pages/Centre-de-Documentation-Orthopédique-CDO/341993875881587>

## Rupture spontanée de la veine cave supérieure chez un enfant porteur du syndrome d'Ehlers-Danlos et opéré pour une distraction de tige de croissance

Spontaneous Fatal Intraoperative Rupture of Great Vessel During Growing Rod Lengthening: Do Children With Ehlers-Danlos Syndrome Require the Availability of Vascular Expertise? A Case Report and Review of the Literature

Working ZM, Hsiao M, Sanders JC, Bratton SL, D'Astous JL. J Pediatr Orthop. 2015 Sep 28.

Les auteurs de Salt Lake City et de El Paso rapportent un cas clinique dramatique d'une jeune fille âgée de 8 ans porteuse d'une forme sévère de Syndrome d'Ehlers-Danlos. Cette forme dite "vasculaire" (anciennement type IV) est à l'origine de ruptures vasculaires, plus ou moins spontanées, et rapportés dans la littérature.

La mortalité de ce type de problèmes vasculaires dans cette forme très particulière d'affection du tissu conjonctif est de 60% et dans le cas rapporté la jeune patiente est effectivement décédée.

Il s'agissait d'une correction par voie postérieure au moyen d'une tige dite "de croissance" d'une scoliose avec gîte frontale du tronc. La tige de croissance avait été placée de chaque côté de la ligne médiane entre T3 et L5 sans problèmes particuliers et avait déjà fait l'objet de deux procédures d'allongement par abord limité de la région thoracique du dispositif. En raison de la raideur rachidienne, l'allongement était modeste, de 3mm du côté droit et de 2 mm du côté gauche. La durée totale du geste était de 80 minutes, sans complication ou difficulté apparente peropératoire.

Quelques minutes après son arrivée en salle de réveil, la jeune patiente a présenté une dyspnée puis un collapsus avec instabilité hémodynamique. Devant la présence d'un épanchement pleural droit radiologique, un drain pleural était mis en place, mettant en évidence un hémio-thorax massif. Malgré les tentatives de réanimation, l'enfant devait décéder au bout d'une heure dans un tableau de choc hémorragique, sans pouvoir être transférée dans un centre chirurgical apte à pratiquer un geste thoracique approprié.

L'autopsie pratiquée le lendemain permettait d'identifier la cause du décès en révélant l'existence d'une rupture large de la jonction entre la veine cave supérieure et l'oreillette droite. L'analyse histologique plus poussée des tissus prélevés montrait une infiltration graisseuse du tissu myocardique sans autre anomalie.

Commentaire : Les auteurs font état dans leur discussion d'une revue complète de la littérature et de plusieurs cas de complications vasculaires sévères, voire mortelles chez des patients opérés d'atteintes orthopédiques dans le cadre de syndromes apparentés au syndrome d'Ehlers-Danlos. Les formes dites "vasculaires" sont les plus pourvoyeuses d'accidents gravissimes mais ceux-ci peuvent exister dans les formes comportant essentiellement une atteinte rachidienne "cyphoscoliotique". Les auteurs insistent que le fait que ces patients porteurs d'atteinte conjonctives ne peuvent être opérés, même pour des chirurgies "mineures" que dans des structures où la prise en charge vasculaire, voire cardiaque, peut être assurée y compris en extrême urgence en cas de complication.