

Kyste hydatique des muscles de la paroi postérieure de l'abdomen : A propos de deux cas

Dans les pays d'endémie hydatique, certaines localisations rares du kyste hydatique ont été décrites. L'hydatidose rétro-péritonéale est très rare (1, 2) notamment l'atteinte des muscles de la paroi postérieure de l'abdomen. Nous rapportons deux observations de kyste hydatique des muscles de la paroi postérieure de l'abdomen où le diagnostic a été suspecté avant l'intervention grâce à l'imagerie.

Observation 1

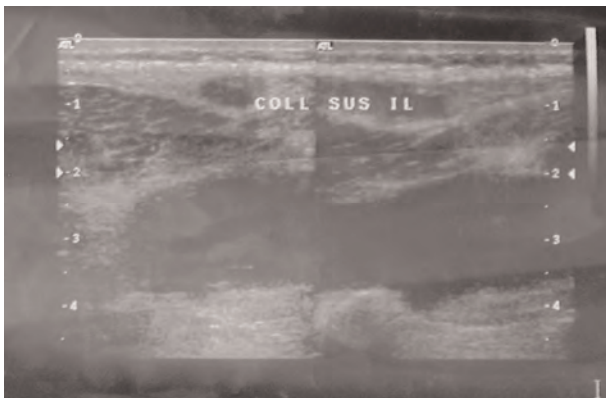
Mme GF, âgée de 37 ans, aux antécédents d'hyperthyroïdie évoluant depuis 5 ans, a été hospitalisée pour des douleurs para-vertébrales droites évoluant depuis un an, associées à une tuméfaction apparue un mois avant son admission et ayant augmenté progressivement de taille.

L'examen clinique avait objectivé une patiente apyrétique, présentant une tuméfaction para-vertébrale droite de 10 cm de diamètre, indolore de consistance molle et sans signes inflammatoires en regard.

La biologie avait trouvé une discrète hyperleucocytose à 11000 éléments/mm³. La sérologie hydatique n'a pas été pratiquée.

L'échographie des parties molles du dos avait conclu à une volumineuse formation liquidienne para vertébrale droite de 10 cm de grand axe (Figure 1).

Figure 1 : Volumineuse formation liquidienne para vertébrale droite en échographie.



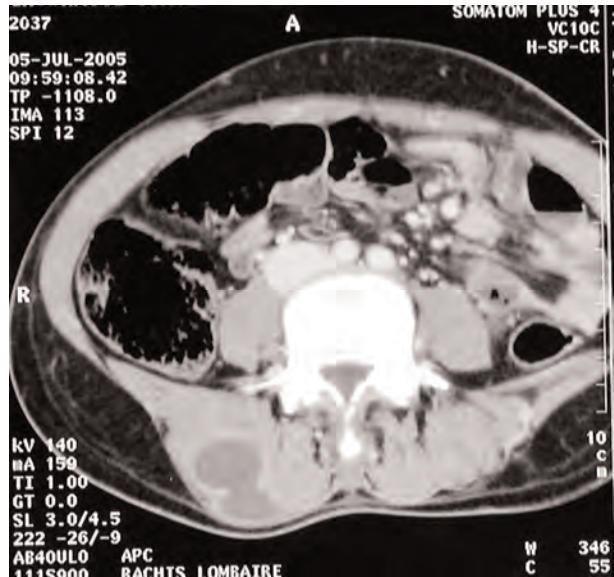
Le scanner des parties molles avait montré une formation liquidienne localisée au niveau du muscle spinal droit, ne prenant pas le produit de contraste, avec paroi propre, sans atteinte ostéo-articulaire décelable (Figure 2).

Il n'y avait pas de localisation hépatique ni pulmonaire associée.

Devant cette lésion liquidienne, le diagnostic de kyste hydatique du muscle spinal a été suspecté.

L'intervention chirurgicale a été réalisée par voie élective extra

Figure 2 : TDM abdominale montrant une formation liquidienne localisée au niveau du muscle spinal droit.



péritonéale en regard de la tuméfaction.

En per opératoire, il s'agissait d'un kyste hydatique multi vésiculaire du muscle spinal droit. Il a été réalisé une stérilisation et une vidange du kyste permettant l'évacuation de multiples vésicules filles puis une périkystectomie subtotale. L'examen histologique avait confirmé la nature hydatique du kyste des parties molles. Les suites opératoires étaient simples. L'évolution a été marquée par l'absence de récurrence locale après un recul de 6 mois.

Observation 2

Mme K. B.A, âgée de 62 ans, sans antécédents pathologiques, était hospitalisée pour une masse du flanc gauche sans troubles de transit ni troubles génito-urinaires. L'examen avait trouvé une patiente en bon état général, apyrétique, présentant une masse de la fosse iliaque gauche, sensible, mal limitée et fixée au plan profond.

La numération formule sanguine était normale, sans hyperéosinophilie et les tests immunologiques de l'hydatidose étaient négatifs. L'échographie abdominale avait montré une image kystique multi-cloisonnée, localisée au niveau de la fosse iliaque gauche. Le scanner avait confirmé la nature liquidienne de cette lésion rétro-péritonéale développée aux dépens du muscle psoas, et non rehaussée en périphérie par le produit de contraste (Figure 3, 4). Il n'y avait pas d'autre localisation hépatique ou pulmonaire. Le diagnostic de kyste hydatique du muscle psoas a été suspecté.

L'intervention a été réalisée par voie trans-péritonéale. En per-opératoire, il s'agissait d'un kyste hydatique multi-vésiculaire du muscle de psoas de 10cm adhérent à l'uretère gauche et refoulant vers la droite le pédicule iliaque gauche.

Il a été réalisé une stérilisation, une vidange du kyste puis une

Figure 3 : TDM abdominale montrant un kyste hydatique du muscle psoas gauche.

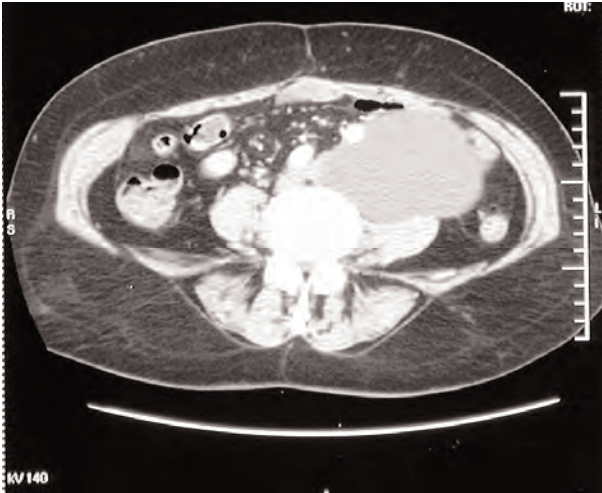
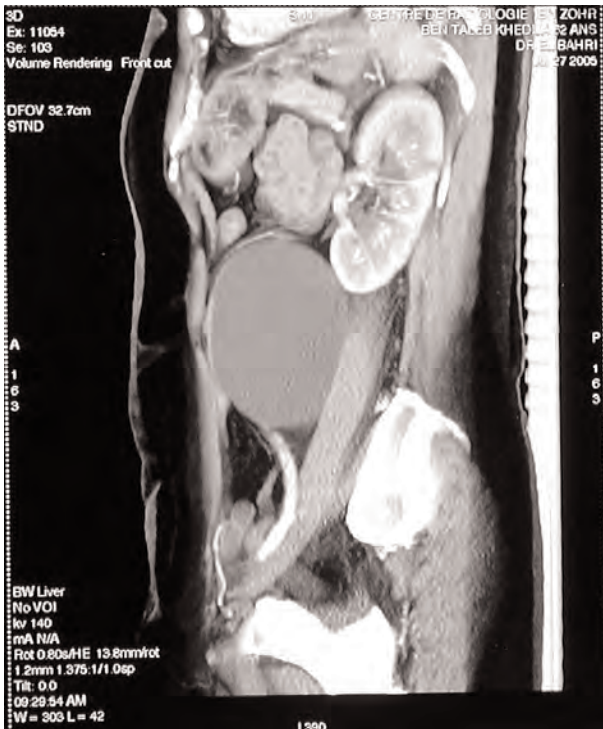


Figure 4 : Kyste hydatique du muscle psoas gauche (reconstruction sagittale en TDM).



périkystectomie sub-totale laissant une plaque de périkyste contre l'uretère gauche.

Les suites opératoires étaient simples. L'histologie avait confirmé la nature hydatique de ce kyste.

La patiente a été revue 8 mois plus tard. Elle ne présentait aucun signe de récédive.

Conclusion

Dans les pays d'endémie hydatique, toutes les localisations du kyste hydatique peuvent se voir. La localisation au niveau des muscles de la paroi postérieure de l'abdomen est rare. L'échographie est la tomodensitométrie sont largement contributives au diagnostic.

La résonance magnétique nucléaire permet de détecter des lésions para-vertébrales associées.

La périkystectomie totale à kyste fermé par un abord extra-péritonéal, reste le traitement de choix.

Références

- 1 - Bartho F, Molinier N, Farah A, Patel JC. Kyste hydatique du psoas. J chir. 1995;13:38-42.
- 2 - Angulo JC, Granell J, Muguerra J, Sanchez-chapado M. Primary bilateral hydatidosis of the psoas muscle. J Urol 1999; 161: 1557-8.

Hentati Hassen, Khelifi Slim, Ben Ali Ali, Jaoua Hazem, Haouas Noomène, Zghidi Souheil, Bouhafa Ahmed, Ben Maamer Anis, Oueslati Abdelaziz, Cherif Abderraouf.

Service de Chirurgie Générale Hôpital Habib Thameur - Tunis

La Pentalogie de Cantrell : A propos d'une observation

La pentalogie de Cantrell est une anomalie congénitale extrêmement rare. Elle a été décrite pour la première fois par Cantrell en 1958 [1]. Elle correspond à un défaut de fermeture de l'anneau ombilical concernant la portion sus ombilicale de la paroi abdominale secondaire à une anomalie du développement du mésoderme lors du premier stade du développement embryonnaire [2]. Cette pathologie associe cinq malformations cardinales : une hernie supra ombilicale de la paroi abdominale, un défaut de la partie antérieure du diaphragme et du péricarde diaphragmatique, une anomalie de la partie basse du sternum et des malformations cardiaques [2].

Observation

Madame N.A. âgée de 25 ans primipare, primigeste, enceinte au terme de 19 SA avait consulté nos urgences pour douleurs pelviennes. A l'examen sonographique on avait identifié : un laparoschisis sus-ombilical et une ectopie cardiaque : cœur extra thoracique flottant dans la cavité amniotique (coupe 4 cavités bien identifiées) (photo n°1). L'interruption thérapeutique a été indiquée et l'examen foetopathologique avait confirmé l'existence d'un laparoschisis sus-ombilical avec issu du foie, du grêle, de l'estomac et de la rate, le cœur en position ectopique, une fissure sternale basse, une hernie diaphragmatique, un retrognathisme avec une fente palatine postérieure et une langue verticalisée : une séquence de Pierre Robin associée (Photos n° 2 et 3). L'examen foetopathologique avait confirmé le diagnostic avec en particulier une tétralogie de Fallot.

figure n° 1 : cœur en position extrathoracique (↘)



Figure n° 2 : l'aspect macroscopique du fœtus
a- cœur, b- foie, c- estomac, d- intestin, e- retrognatisme, f- pieds bots



Photo n° 3 : fente palatine postérieure (↘)



Références

- 1- Cantrell JR, Haller JA, Ravitch MM. A syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart. Surg Gynecol Obstet. 1958;107:602-14.
- 2- van Hoom JH, Moonen RM, Huysentruyt CJ, van Heurn LW, Offermans JP, Mulder AL. Pentalogy of Cantrell: two patients and a review to determine prognostic factors for optimal approach. Eur J Pediatr. 2008 ;167:29-35.

Ben Ali Issam; CHABENE Mariem; Amouri Habib; Dammak Abdallah; Guerrazi Mohamed

Service de Gynécologie Obstétrique du CHU Hedi Cheker - Sfax

Carcinome papillaire thyroïdien au sein d'un tératome ovarien mature associé à un cystadénome mucineux bénin

Les tératomes ovariens sont des tumeurs de la lignée germinale composées de cellules dérivées d'une ou plusieurs des trois couches embryonnaires (més-, endo-, et ectoderme), qui peuvent être matures ou immatures, uni- ou pluritissulaires [1]. Le tératome mature ou communément appelé kyste dermoïde est la tumeur germinale la plus fréquente, elle représente 10 à 20% de toutes les tumeurs ovariennes. Le tératome mature contient le plus souvent des dérivés de la couche ectodermique telque peau, cheveux et glandes sébacées, mais tout autre tissu peut exister notamment le tissu thyroïdien, retrouvé dans 15% des cas.

Généralement bénin, le tératome mature peut se compliquer d'une transformation maligne dans 1 à 2% des cas, le plus souvent il s'agit d'un carcinome épidermoïde (80% des cas), mais tout tissu présent peut se cancériser [2].

L'association d'un tératome mature à un cystadénome mucineux dans le même ovaire est une situation non exceptionnelle [3].

Le cystadénome mucineux représente 17% de toutes les tumeurs ovariennes et 41% des tumeurs ovariennes épithéliales bénignes. Il est dans 76% des cas bénin.

Nous rapportons le cas d'une femme âgée de 44 ans qui a été traitée chirurgicalement d'un carcinome papillaire thyroïdien développé sur un tératome ovarien mature pluritissulaire associé à un cystadénome mucineux bénin. Nous essayerons à travers une revue de la littérature, d'étudier l'association d'un tératome à un cystadénome mucineux et de dégager les aspects anatomo-cliniques et thérapeutiques des tératomes matures cancérisés et en particulier en cas de présence d'un carcinome papillaire thyroïdien.

Cas clinique

Mme L., âgée de 44 ans, sans antécédents pathologiques notables, 5ème geste, 5ème pare, tous accouchés par voie basse, non encore ménopausée, est amenée à consulter pour une augmentation progressive du volume abdominal sans autres signes d'accompagnements notamment pas de douleurs abdominales, pas d'altération de l'état général.

L'examen clinique révèle une masse abdomino-pelvienne dépassant à 2 travers de doigts l'ombilic mal limitée et indolore. L'échographie trouve une importante masse tissulaire abdomino-pelvienne d'origine probablement ovarienne avec une ascite de moyenne abondance.

La tomодensitométrie (TDM) a visualisé une volumineuse masse abdomino-pelvienne, mal limitée mesurant 206 x 134 mm (figure 1). Cette lésion est intra-péritonéale, médiane de densité hétérogène cloisonnée, comportant au centre une formation tissulaire calcifiée qui se rehausse après injection du produit de contraste (figure2). La tumeur est en contact intime avec les anses grêles, elle s'associe à un aspect hyperdense de

Figure n° 1 : l'aspect hyperdense de la graisse mésentérique et l'épanchement intra-péritonéal de faible abondance

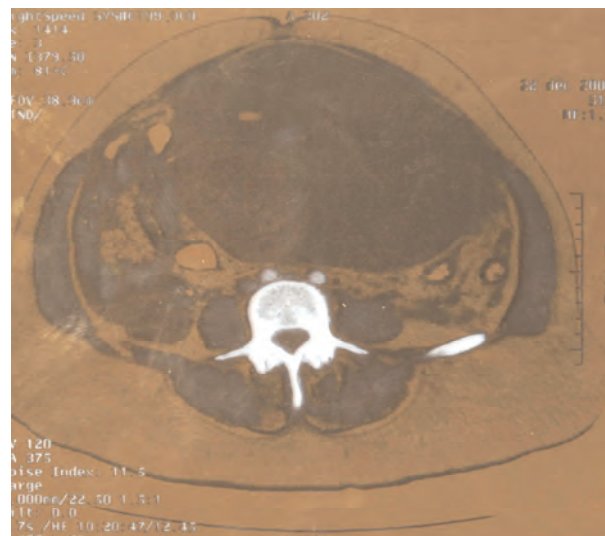
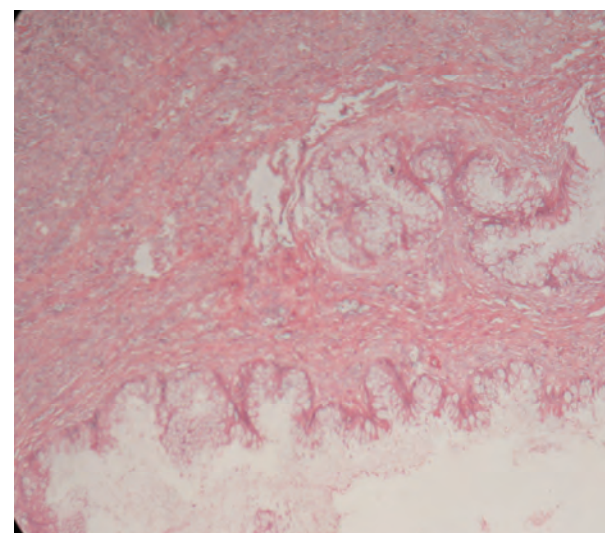


Figure n° 2 : le revête cylindrique de type mucineux



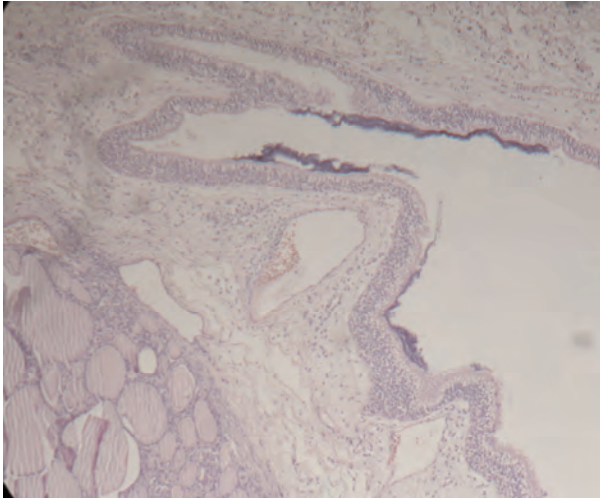
la graisse mésentérique et à un épanchement intra-péritonéal de faible abondance avec présence d'adénopathies des chaînes iliaques (figure3). Aucun signe suspect d'invasion locorégionale n'est retrouvé.

Le dosage des marqueurs tumoraux l'antigène Ca125, l'antigène carcino-embryonnaire (ACE) et l'alpha foetoprotéine (-Fp) sont revenus négatifs.

Une laparotomie exploratrice est alors décidée, découvrant une énorme tumeur de l'ovaire gauche à contenu gélatineux, contractant des adhérences avec les anses digestives, l'annexe droite présente un aspect normal.

Une cytologie péritonéale première est réalisée suivie d'une

Figure n° 3 : la bordure kystique du type respiratoire cilié, régulier et bien différencié

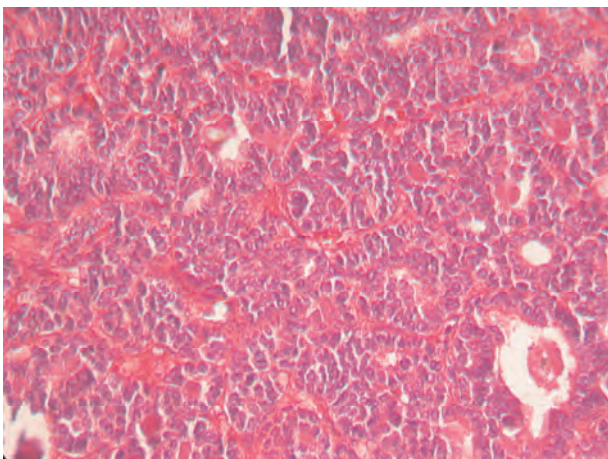


annexectomie gauche, et devant le caractère gélatineux une appendicectomie a été associée.

Un examen anatomo-pathologique extemporané réalisé trouve une masse kystique mesurant 20x20x7 cm, présentant un aspect multiloculaire à contenu mucoïde abondant et épais, l'analyse après coupe en congélation et coloration rapide à l'hématoxyline éosine (HE) conclue à une tumeur mucineuse de l'ovaire à priori bénigne.

L'examen anatomo-pathologique définitif, après fixation au formol, fait découvrir au sein de la masse kystique principale qui est tapissée par un revêtement cylindrique de type mucineux (figure 4), un petit foyer kystique enfoui ne dépassant pas 3.5 cm à contenu pilo-sébacé et centré par un nodule solide, charnu

Figure n° 4 : des follicules à bordure thyrocytaire atypique



de teinte rouge-brun foncé de 2.4 cm de grand axe dont l'examen histologique montre un contenu pilo-sébacé, la

bordure kystique est de type respiratoire cilié régulier et bien différencié (figure 5), une travée osseuse minéralisée est également identifiée.

Le nodule charnu répond histologiquement à du tissu thyroïdien mature renfermant des vésicules de taille variable (figure 6). Au sein de ce nodule, se détache une prolifération tumorale mesurant 1.4 cm de grand axe et correspondant à un carcinome papillaire thyroïdien dans sa forme vésiculaire (figure 7, 8).

Donc il s'agit d'un tératome mature pluritissulaire ayant eu une transformation maligne sous forme d'un carcinome papillaire thyroïdien associé à un cystadénome mucineux bénin.

Devant les données de l'examen anatomo-pathologique définitif, la patiente a été reprise et une hystérectomie totale avec une annexectomie droite, une omentectomie et un curage ganglionnaire bilatéral pelvien et lomboartique ont été réalisés. L'examen anatomopathologique des pièces ainsi que la cytologie péritonéale ne révèle pas d'infiltration tumorale.

Le bilan thyroïdien est revenu normal et l'échographie cervicale a trouvé un nodule hypoéchogène vascularisé isthmo-lobaire gauche suspect avec une adénopathie cervicale homolatérale.

La cytoponction écho guidée a conclu à une cytologie suspecte. La patiente a eu une thyroïdectomie totale dont l'examen anatomopathologique trouve un adénome trabéculaire de type embryonnaire.

Le balayage à l'iode réalisé en post opératoire retrouve une loge thyroïdienne libre et une fixation modérée au niveau du flanc droit.

La patiente a été mise sous traitement thyroïdien substitutif et la surveillance clinique et radiologique est normale jusqu'à maintenant (2 ans de post-opératoire).

Conclusion

L'association d'un tératome mature à un cystadénome mucineux est rare, ce dernier dériverait du contingent épithélial du premier.

La transformation maligne d'un tératome mature ovarien est une complication exceptionnelle. Le traitement est chirurgical et analogue à celui des tumeurs épithéliales malignes de l'ovaire. Lorsque le contingent malin est un tissu thyroïdien, il faut explorer la glande thyroïde pour ne pas méconnaître une tumeur thyroïdienne primitive.

La thyroïdectomie totale est souvent préconisée afin de pouvoir assurer une surveillance ultérieure.

Références

- 1- Russel P, Robboy SJ, Anderson MC: Ovarian tumors: classification and clinical perspectives, in Robboy SJ, Anderson MC, Russel P (eds): pathology of the Female Genital Tract. Philadelphia PA, Churchill Livingstone, 2002, pp 527- 38.
- 2- Gupta V, Sood N. Squamous cell carcinoma arising in a mature cystic teratoma. Indian J Pathol Microbiol. 2009; 52:271-3.
- 3- Yang SW, Cho MY, Jung SH et al. Mucinous cystadenoma coexisting with stromal tumor with minor sex-cord element of ovary: A case report. J Korean Med Sci 2001; 16: 237-40.

Badreddine Bougerra, Lobna Fitouhi*, Walid Daaloul*, Hela Ben Zina*, Faten Klibi-farah**, Yosra HS Zidi-Mouafek**, Sonia Ben Hamouda*, Rachida Sfar**

** Service de Gynécologie Obstétrique B. Hôpital Charles Nicolle-Tunis.*

*** Service d'anatomie et cytologie pathologiques. Hôpital Charles Nicolle-Tunis.*

Multinévrite révélant un syndrome de Churg Strauss

L'angéite granulomateuse de Churg Strauss est une vascularite nécrosante qui touche préférentiellement les vaisseaux de petit et moyen calibre avec un dépôt pariétal et péri vasculaire de polynucléaires éosinophiles (1). L'atteinte neurologique est fréquente et grave au cours de ce syndrome, elle est le plus souvent périphérique à type de mononeuropathies multiples sensitivo-motrices (2).

Observation

K. M., âgé de 27 ans, sans antécédents particuliers, droitier, célibataire, officier de police, issu d'un mariage non consanguin et sans cas similaires dans la famille. Il a été hospitalisé depuis sept mois à deux reprises pour des crises d'asthme traitées symptomatiquement. Il n'a jamais eu des crises d'asthme avant cet épisode. Deux mois plus tard il a présenté de façon rapidement progressive une lourdeur de la main droite avec difficultés à exécuter les gestes de la vie quotidienne (écrire, se raser et se peigner), ces troubles se sont aggravés progressivement au bout de 15 jours avec extension vers la main controlatérale, associées à des crampes sans fasciculations. Il n'avait pas rapporté de troubles sphinctériens ou sensitifs. L'examen à l'admission a montré un patient apyrétique avec un bon état hémodynamique, des râles sibilants diffus aux deux champs pulmonaires et une auscultation cardiaque normale. L'examen neurologique a montré, un déficit musculaire distal au niveau des deux membres supérieurs coté à 3/5 plus net à droite avec une atrophie des muscles interosseux droits portant sur le premier interosseux dorsal et le court abducteur du pouce de même coté. Les réflexes bicipitaux et tricipitaux étaient faibles, les réflexes cubito-pronateurs et stylo-radiaux étaient vifs et diffusés. Il n'y avait pas de déficit aux membres inférieurs et les réflexes ostéotendineux étaient faibles à ce niveau. Le réflexe cutanéoplantaire était en flexion de deux cotés. Nous n'avons pas objectivé de troubles de la sensibilité superficielle ou profonde, d'atteinte des paires crâniennes et de la coordination ni de fasciculations. Il s'agit donc d'un syndrome neurogène périphérique moteur pur, asymétrique des membres supérieurs. Les étiologies compressives de la moelle cervicale et les malformations de la charnière cervico-occipitales associées ou non à une syringomyélie étaient peu probables selon la sémiologie

clinique. L'IRM cérébrale et médullaire était normale. Les étiologies paranéoplasiques ont été aussi éliminées devant l'absence d'amaigrissement, la conservation de l'état général et la négativité des marqueurs tumoraux. Le bilan biologique a montré une hyperleucocytose à 15000/mm³ avec des éosinophiles à 4500/mm³. La vitesse de sédimentation était à 45/80. La numération formule sanguine était normale (Hémoglobine à 13 g/dl, Hématocrite à 38.4%, plaquettes à 198000/mm³). Les bilans hépatique, lipidique, rénal, phosphocalcique ainsi que la glycémie étaient normaux. Les sérologies HIV, CMV, syphilis, étaient négatives. L'analyse du liquide céphalorachidien était sans anomalies (éléments blancs <1/mm³, éléments rouges <1/mm³ avec une protéinorachie à 0.25g/l). L'électromyogramme a montré une atteinte neurogène asymétrique des quatre membres prédominant dans le territoire du cubital droit, avec abolition du potentiel moteur du cubital droit, discret ralentissement des vitesses de conduction motrices du médian et du cubital gauche avec absence des blocs de conduction moteurs. Les tracés de détection d'effort sont du type neurogène surtout au niveau des deux premiers interosseux dorsaux avec présence au repos d'une activité de dénervation sans fasciculations (tableau 1). Les vitesses de conduction sensitives sont diminuées aux 4 membres orientant vers une mononeuropathie sensitivo-motrice axonale asymétrique de type multinévrite prédominant sur le cubital droit. Dix jours plus tard le patient a présenté un nouvel épisode d'asthme avec toux et expectoration purulente, dyspnée sibilante, diarrhée, vomissements, fièvre, détérioration de l'état hémodynamique associé à une hémoptysie de faible abondance et apparition de tâches purpuriques au niveau de l'abdomen et des membres inférieurs. Il a été hospitalisé en milieu de réanimation médicale où l'examen a montré un patient conscient, polypnéique, il n'y avait pas de syndrome méningé ni de signes d'insuffisance circulatoire. Au niveau des pieds et du tronc, il a présenté des lésions maculo-papuleuses de tailles différentes sans nodules sous cutanés. Une gazométrie sous deux litres d'oxygène n'a pas montré de signes d'hypoxie. Par ailleurs, une hyperleucocytose à 11900/mm³ avec une hyper-éosinophilie à 4500/mm³ et une anémie inflammatoire (Hémoglobine à 9.6 g/l) ont été notées à l'hémogramme. La protéinurie de 24h était aussi élevée à 1.7g/ 24h pour une protidémie à 49 g/l, la protéine C réactive (CRP) était également élevée à 109). L'électrophorèse des protéines était normale. Les lactates déshydrogénases (LDH) étaient élevés à 829/mm³. Les anticorps anti-nucléaires, anti-DNA et anti-phospholipides étaient tous négatifs. Le facteur rhumatoïde et les anticorps anti cytoplasme péri-nucléaire (p-ANCA) se sont révélés positifs. Les anticorps anti-GAD étaient négatifs. Une distension thoracique a été notée sur la radiographie de thorax sans foyer pulmonaire. L'échographie cardiaque a montré un ventricule gauche dilaté avec altération de la fonction systolique et un épanchement péricardique circonferentiel non compressif. La biopsie des lésions purpuriques a conclu à une vascularite leucocytoclastique. Le fond d'œil n'a pas montré de signes de vascularite rétinienne. La tomodensitométrie du massif facial a révélé la présence de polypes au niveau des sinus maxillaires. Cette atteinte multisystémique a orienté le diagnostic vers une

Tableau 1 : Résultats de l'examen électroneuromyographique

Nerf	Conduction motrice							
	LD (ms)		A (mV)		VCM (m/s)		Onde F (ms)	
	D	G	D	G	D	G	D	G
Médian	4,32	5,88	8,53	0,18	AB (51,5) B(64,7) Erb -Aisselle (66,9)	AB(41,2) B(71,8) Erb -Aisselle(59,4)	33,8	36,5
Cubital	0	9,84	0	7,60	Non mesurable	AB (47) B (49,6) Erb -aisselle (71,6)	Non mesurable	32,3
Nerf	Conduction sensitive							
	Amplitude (µV)			VCS (m/s)				
	D	G	D	G	D	G		
Médian	1,38		0		35,6	Non mesurable		
Cubital	0		1,22		Non mesurable	40,6		
Sural	0		6,90		Non mesurable	42,3		
Détection								
Muscle	Repos			Effort				
Jambier antérieur D	Silence électrique (SE)			Tracé intermédiaire appauvri haut volté				
G	SE			Tracé intermédiaire appauvri et polyphasique				
1^{er} interosseux dorsal D	SE			Tracé intermédiaire simple accéléré				
G	SE			Tracé intermédiaire appauvri haut volté				
Radiaux D	SE			Tracé intermédiaire appauvri et polyphasique				
G	SE			Tracé intermédiaire appauvri et polyphasique				
Deltoïde D	SE			Tracé intermédiaire appauvri				
G	SE			Tracé intermédiaire riche et polyphasique				

LD : latence distale, A : amplitude, VCM : vitesse de conduction motrice, VCS: vitesse de conduction sensitive, D : droite, G : gauche AB : Avant bras, B : bras

vascularite systémique dont le syndrome de Churg Strauss était le plus probable devant l'association à un asthme et à une hyperéosinophilie importante. Le malade a été alors mis sous bolus de méthylprednisolone (1 g/j) pendant trois jours avec relais par le prednisone à la dose de 1 mg/Kg/j associés à des bolus mensuels de cyclophosphamide. L'évolution était favorable avec une amélioration de la force musculaire au niveau de la main droite après un recul de 24 mois.

Conclusion

L'atteinte neurologique au cours du syndrome de Churg Strauss est fréquente se manifestant le plus souvent par une neuropathie sensitivomotrice des membres inférieurs. Il est rare que

l'atteinte neurologique en elle-même et notamment des membres supérieurs soit la révélatrice de ce syndrome.

Références

1. Acheson Jf, Cockerell Oc, Bentley Cr, Sanders Md. Churg Strauss vascularitis presenting with severe visual loss due to bilateral sequential optic neuropathy. Br J Ophthalmol 1993; 77: 118-9.
2. Bhavneesh Ks, Mradul Kd, Manisha S. A limited form of Churg -Strauss syndrome presenting without asthma and eosinophilia. MJA 2004; (181) 9: 498-9.

Younes-mhenni Samia, Aissi Mouna, Boughammoura-bouatay Amel, Chebel Saber, Frih-ayed Mahbouba

Service de Neurologie, CHU Monastir.

Service de Médecine interne-Endocrinologie, CHU Mahdia.

Tumeur fibreuse solitaire maligne de la plèvre revelee par une hypoglycémie

La tumeur fibreuse solitaire de la plèvre (TFSP) est une tumeur rare, de découverte souvent fortuite, rarement au décours d'une hypoglycémie. Son association avec une hypoglycémie a été rapportée dans le cadre de syndrome de Doege et Potter associant une hypoglycémie et une tumeur extra-pancréatique [1]. Le risque d'hypoglycémie grave avec trouble neurologique impose en urgence une résection complète de tumeur. Par ailleurs, l'évolution clinique de la TFSP et son potentiel de malignité sont imprévisibles. Les formes malignes représentent 13 à 36% des cas et elles sont caractérisées par un risque accru de récurrence [2].

A travers cette observation, nous rapportons un cas de TFSP maligne récurrente révélée par une hypoglycémie et nous discuterons les différentes particularités cliniques, histologiques, évolutives et thérapeutiques de cette entité.

Observation

En octobre 1997, Mme B.A, une femme âgée de 70 ans, non tabagique, sans antécédent pathologique notable, a été adressée de l'hôpital régional de Kasserine pour exploration d'une opacité thoracique basale droite découverte lors d'un bilan radiologique, fait à l'occasion de survenu d'épisodes de convulsions généralisées, en rapport avec une hypoglycémie. La patiente a été donc hospitalisée au pavillon D de l'Hôpital Abderrahman Mami de l'Ariana. L'interrogatoire trouvait la notion de douleurs basi-thoraciques droites et d'une dyspnée d'effort évoluant depuis quelques mois. L'examen physique montrait une matité et une diminution de murmure vésiculaire à la base pulmonaire droite ainsi que la présence d'un nodule thyroïdien de 1,5 cm de diamètre. La radiographie de thorax objectivait une opacité dense, hétérogène des deux tiers inférieurs du champ pulmonaire droit avec comblement de cul-de-sac costo-diaphragmatique droit. L'échographie thoracique montrait une masse tissulaire ovoïde de 12x10 cm, à contours réguliers, bien limitée, hyperéchogène, hétérogène, comportant une logette liquidienne et paraissant être d'origine pleurale. La tomodynamométrie thoracique (sans injection de produit de contraste) montrait une masse tissulaire hyperdense faisant 14 cm de grand axe, un épanchement pleural droit abondant, un comblement alvéolaire et un trouble de ventilation du lobe inférieur droit [figure 1]. L'exploration fonctionnelle respiratoire révélait un syndrome restrictif. L'échographie de la loge thyroïdienne mettait en évidence une thyroïde hétérogène nodulaire, correspondant à des nodules froids à la scintigraphie. Le bilan biologique trouvait une glycémie à 0,77 g/l sous régime hyperglycémique et un bilan thyroïdien normal. L'exploration chirurgicale par thoracotomie postéro-latérale droite, faite au service de chirurgie thoracique de même institution, découvrait un épanchement pleural séro-fibrineux de moyenne abondance et une volumineuse tumeur cérébroïde à développement intra pleural avec plusieurs pédicules ainsi que de nombreux nodules de 20 à 40 mm de diamètre situés au

Figure 1 : TDM thoracique : volumineuse masse tissulaire pleurale droite associée à un épanchement pleural.

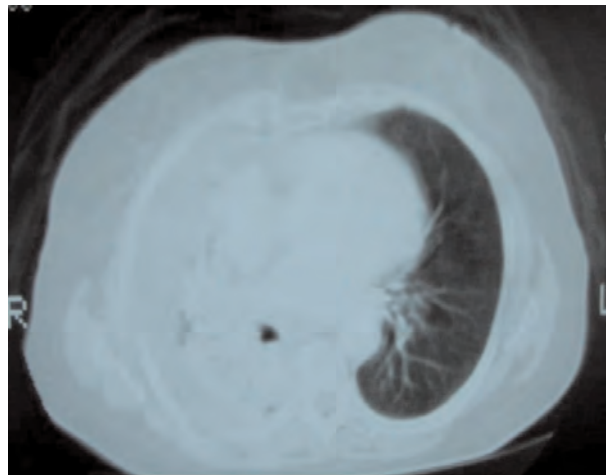
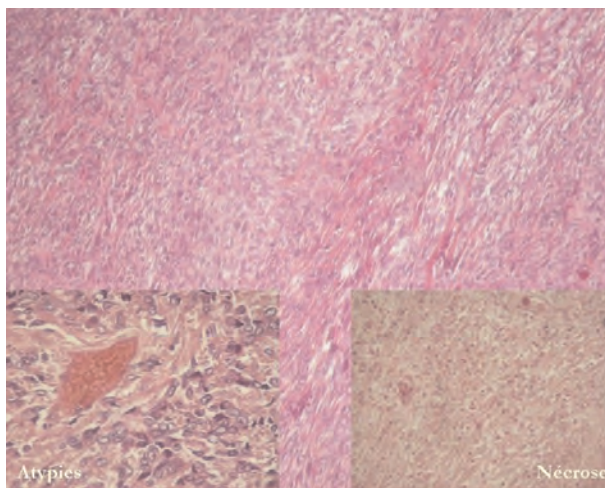


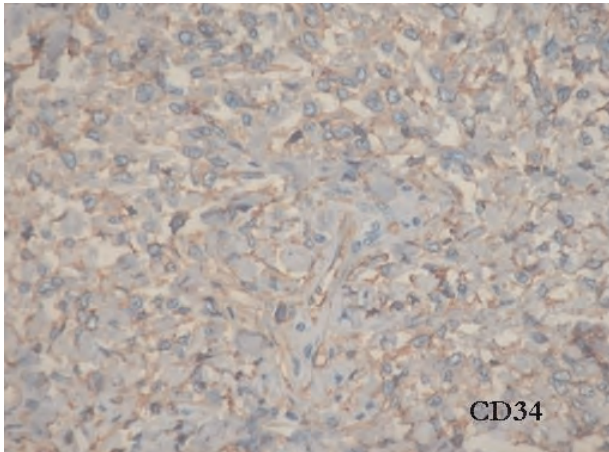
Figure 2 : Histologie : Prolifération tumorale à cellules fusiformes (HEX100). Cartouches : Atypies cytonucléaires et nécrose.



niveau de Fowler, de la plèvre pariétale, de la face postérieure du lobe inférieur droit, de la plèvre médiastinale et du diaphragme. Une exérèse complète de la tumeur ainsi qu'une excision de tous les nodules a été pratiquée. Le profil glycémique montrait une glycémie à jeun et juste avant l'intervention à 0,35 g/l, en per opératoire à 1,6g/l (sous sérum glucosé à 20%), à la manipulation de la tumeur à 0,8 g/l et enfin après l'ablation de la tumeur à 1,8 g/l. A l'étude macroscopique, la pièce opératoire de 18 x13 x9cm, à surface mamelonnée, était de couleur blanchâtre et à centre jaunâtre plus ferme à la coupe. L'examen histologique montrait une prolifération tumorale de densité variable alternant des zones tantôt denses très cellulaires, tantôt lâches sans architecture particulière. Les cellules tumorales étaient fusiformes, intimement mêlées aux fibres de collagène, s'agencent en faisceaux courts sans architecture définie. Dans les zones densément cellulaires, des atypies cytonucléaires étaient observées et l'index mitotique était

estimé à 13 mitoses par 10 grands champs [figure 2]. La vascularisation était bien développée de type hémangiopéricytaire avec un fond fibro-hyalin abondant. Des foyers de nécrose étaient notés. Une étude immunohistochimique confirmait le diagnostic en montrant une positivité intense et diffuse des cellules tumorales pour la vimentine, le CD 34 et le bcl2 [figure 3].

Figure 3 : Immunohistochimie : Positivité des cellules tumorales au CD34.



Une positivité moins intense pour le CD 99 a été notée de même qu'une négativité pour les marqueurs épithéliaux (CK et EMA), la calrétinine, la PS100, l'actine et la desmine. Les nodules réséqués présentaient le même aspect histologique que la tumeur pleurale. Le diagnostic d'une tumeur fibreuse solitaire pleurale maligne multifocale était posé. La patiente a subi une radiothérapie à la dose de 55 Gray. Cinq ans plus tard, elle a été rehospitalisée pour une récurrence tumorale objectivée sur la tomographie sous la forme de multiples masses pleurales au niveau de la plèvre costale et diaphragmatique avec un nodule sous pleural linguinaire. Le bilan biologique était normal. L'exploration par vidéo-thoroscopie révélait une masse pleurale antérieure droite de 4 cm de diamètre s'étendant en bas vers la plèvre diaphragmatique droite, en haut elle s'insinue entre la trachée et l'œsophage. A gauche, un nodule sous pleural linguinaire a été aussi observé. L'examen histologique de ces masses réséquées montrait le même aspect histologique que la tumeur primitive et concluait à une récurrence multifocale d'une TFSP maligne. Deux ans plus tard, elle a été réadmise pour une deuxième récurrence tumorale envahissant le médiastin et la paroi. Le scanner révélait deux masses pleurales l'une apicale et l'autre axillaire, droites polylobées mesurant respectivement 8 et 9 cm de grand axe. La première arrivait au contact de la trachée dont elle déformait la paroi postérieure et latérale droite. La deuxième envahissait le médiastin et refoulait la veine cave supérieure et la crosse de l'azygos avec lyse des arcs moyen de la 5ème et la 6ème côtes. Il n'était pas observé de manifestations cliniques ou biologiques d'hypoglycémie ou de dysthyroïdie. Une chimiothérapie palliative a été indiquée mais la patiente est décédée.

Conclusion

La TFSP est une tumeur rare dont l'approche diagnostique est difficile de fait de non spécificité des signes cliniques et des signes radiologiques. Elle est généralement asymptomatique mais l'hypoglycémie peut constituer un signe révélateur, imposant une résection rapide et complète de la tumeur. Le pronostic est conditionné par l'étendue de l'exérèse chirurgicale et l'absence de signes histologiques de malignité. Les formes malignes sont grevées d'un mauvais pronostic, rejoignant celui des sarcomes.

Références

1. Afif H, El Khattabi W, Trombati N, Aichane A, Bouayed Z. Fibrome pleural révélateur par une hypoglycémie : A propos d'un cas. *Rev Pneumo Clin* 2004; 60: 349 - 52.
2. Jougou J, Minniti A, Begueret H et al. Tumeur fibreuse solitaire de la plèvre: une tumeur rare d'évolution imprévisible. *Rev de Pneumol Clin*.2002 ; 58: 35 - 8.

*Olfa Adouni-Naili**, *Aïda Ayadi-Kaddour**, *Sonia Maaleg***, *Meherzia Bourguiba***, *Ikram Drira***, *Faouzi El Mezni**

*Service d'Anatomie et de Cytologie Pathologique, Tunisie.

** Service de Pneumologie, Pavillon D.

Myélinolyse centropontine au cours d'un syndrome de Gougerot Sjogren

D'une entité purement anatomique, décrite sur le matériel d'autopsie, la myélinolyse centropontine (MCP) a évolué vers une entité anatomo-clinique étant de plus en plus reconnue du vivant du patient grâce notamment à une meilleure connaissance de ces circonstances de survenue et aux progrès importants de la neuroimagerie. Les formes frustes, rares, sont le plus souvent de découverte autopsique ou radiologiques (1). La MCP survient sur des terrains particuliers : alcoolisme, malnutrition, pathologies chroniques rénales et hépatiques, greffes du foie, brûlures étendues, septicémies, maladie de Hodgkin, anorexie, états carenciels, troubles hydroélectrolytiques comme l'hyponatrémie observée dans 60% des cas de MCP et plus rarement l'hypokaliémie (1,2,3). Nous rapportons une observation de MCP chez une patiente atteinte d'un syndrome de Gougerot Sjogren avec une acidose tubulaire distale, une hypokaliémie profonde et sans hyponatrémie.

Observation

Une femme de 42 ans souffrant d'un SGJ compliqué d'une néphrite interstitielle avec acidose tubulaire et hypokaliémie a consulté pour des troubles de la marche en rapport avec un

syndrome quadri-pyramidal. Elle est également suivie pour une hypothyroïdie faisant l'objet d'un traitement par L-Thyroxine 100µg à raison de 1 cp/j.

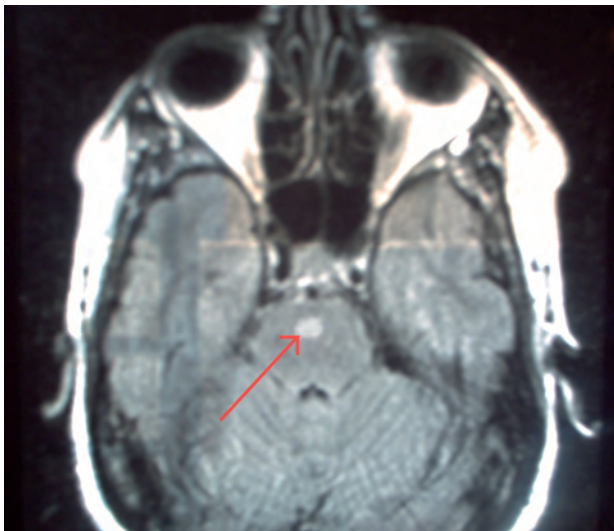
24 heures avant son hospitalisation, elle avait décrit une perte et soudaine de la marche évoluant par intermittence. Il n'existait pas de troubles sphinctériens, ni de fièvre, ni de notion de traumatisme ; pas de notion d'épisodes neurologiques régressifs.

L'examen clinique relevait une bradypsychie. La marche était difficile et se faisait avec l'aide d'un tiers, l'appui était plantigrade avec mauvais verrouillage du genou droit et fauchage à droite. La patiente présentait une tétraparésie prédominant aux membres inférieurs (MI à 2/MS à 3+/4), une discrète spasticité aux membres inférieurs des réflexes ostéotendineux vifs et diffusés aux 4 membres, des réflexes cutanés abdominaux positifs, des réflexes cutanés plantaires indifférents et un Hoffmann bilatéral (syndrome quadripyramidal).

Le bilan biologique a objectivé une hypokaliémie profonde à 2.6 mmol/l avec une natrémie normale à 139 mmol/l. Il existait une hyperkaliurèse à 104mmol/24 heures ainsi qu'une acidose tubulaire distale. La protéinurie était de 0.43 g/24h. Le bilan thyroïdien était normal. L'IRM cérébromédullaire a objectivé de petites lésions centropontiques en hypersignal T2 (fig1, 2);

Figure 1 et 2: IRM cérébrale : petites lésions centropontiques en hypersignal T2 : myélinolyse Centropontine.

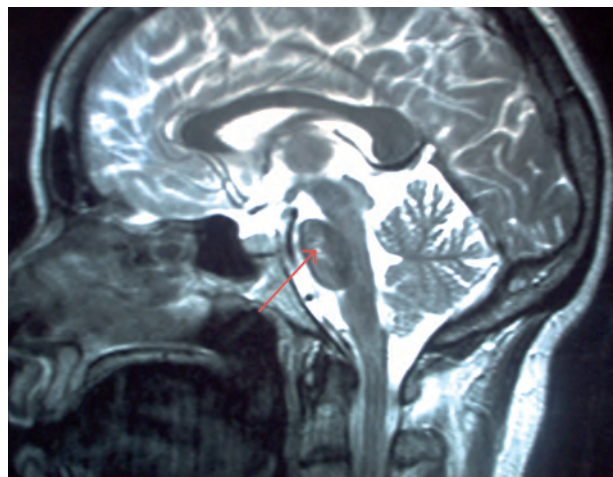
Brain MRI : hypertense signal on T2 in the central pons : central pontine myelinolysis.



affirmant une MCP secondaire à une hypokaliémie avec absence de signes en faveur d'un SGS. L'angioIRM du polygone de Willis était normale. A la ponction lombaire le liquide céphalorachidien était clair avec 0 GB, 100 GR, une protéinorrachie à 0.2 g/l pour une glycorrachie à 0.65g/l et une chlorurorrachie à 110 mEq/l.

La myélographie était normale. L'EMG, l'EEG, les PEV et les PEA étaient normaux.

La patiente a bénéficié d'une correction lente de l'hypokaliémie avec une évolution clinique et biologique favorable à la sortie.



Conclusion

L'intérêt de cette observation réside dans le fait qu'elle vient s'ajouter aux quelques rares cas déjà rapportés de MCP associée à une hypokaliémie sans hyponatrémie. A l'instar d'autres observations rapportées dans la littérature, la chronicité de l'hypokaliémie ainsi que la coexistence d'une acidose tubulaire distale constituent les circonstances favorisantes.

Références

1. Meyer P, Jouanny P, Laurain Mc, Bollaert Pe, Braun M, Mallie Jp et al. Myélinolyse centropontine : à propos d'une forme paucisymptomatique. Rev Méd Interne 1994 ; 15: 282-286.
2. Yoon Kh, Fong Ky, Koh R, Suri R. Central pontine myelinolysis a rare manifestation of CNS Sjogren's syndrome. Lupus 2000; 9: 471-473.
3. Sugimoto T, Murata T, Omori M, Wada Y. Central pontine myelinolysis associated with hypokalaemia in anorexia nervosa. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2003; 74: 353-355.

Khammassi Nazîha, Mohsen Dorsaf, Chrifi Jihene, Abdelhedi Heykel, Tougourti Mohamed Néjib, Hamza Mohsen.

Service de Médecine Interne, Hôpital Razi - La Manouba -Tunisie.