

3. Kan a. E, Kozlowski k. New distinct lethal osteosclerotic bone dysplasia (raine syndrome) *Am J Med Gen* 1992; 43: 860-64.

Siala Soumaya Gaigi, Zeghal Dorra, Masmoudi Aida, Cherif Ahmed, Jabnoun Sami, Khrouf Naima

*Center maternity and neonatology. Tunis, Tunisia
Tunis El Manar University*

Ureteral stenosis due to Wegener's granulomatosis

Wegener's granulomatosis (WG) is a systemic disease characterized by association of necrotizing vasculitis and granulomatous inflammation (1). The classical clinical presentation is composed of an association of sinusitis-rinitis, pulmonary lesions and glomerulonephritis with granulomatous lesions and necrotizing vasculitis of the involved organs (2). Although, many locations reported, such as joints, eyes, heart, skin, and nerves which may be involved (1); the localization in retroperitoneal organs remain uncommon (3) and symptomatic ureteral involvement is exceptional.

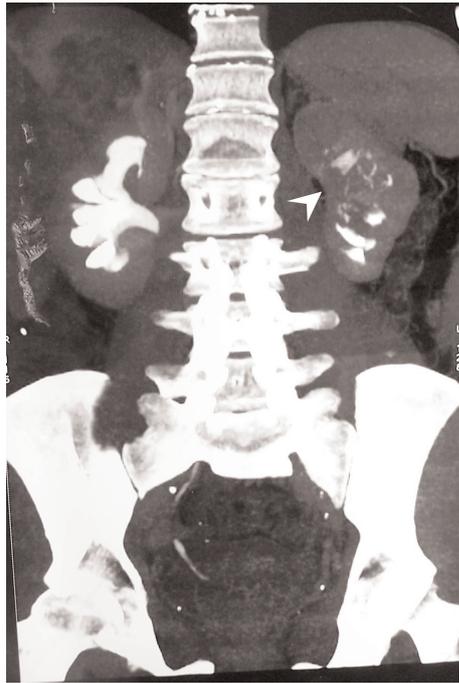
Herein, we report a new case with successful endoscopic treatment.

Case report

A 38-year-old woman, with history of purulent nasal discharge, presented with complaints of fatigue, walk trouble, diffuse myalgia and parasthesia in the two legs for longer than 2 months. Physical examination revealed pain at lumbar palpation. Heart, lungs and abdominal exams were unremarkable. Blood pressure was 130/70 mm Hg. Neurologic exam revealed a diminished Achille's reflex on the right side, with slight a weakness of right foot on dorsiflexion. The initial laboratory studies yielded the following results: hemoglobin 8.5 g/dL and leukocyte count 32.600/L, with an elevated absolute eosinophil count of 11.200/L. A nonspecific rise in C-reactive protein to 15 mg/L (normal value less than 6 mg/L), fibrinemia 4,6g/l and erythrocyte sediment rate of 70 mm/hr were evocative of an inflammatory disorder. Serum creatinine was normal. No proteinuria was evidenced. Urine cultures were negative for bacteria, mycobacteria, and fungi. Antineutrophil cytoplasmic antibodies (ANCA) which is the most evocative biologic tool for the diagnosis of WG, were positive. A neuromuscular biopsy revealed vasculitis of small arterioles, establishing the diagnosis of WG. No kidney biopsy was performed. The WG diagnosis was established on: Purulent nasal discharge; vascular purpura; peripheral neuropathy; biopsic results; ANCA test. WG was treated with corticosteroids and monthly intravenous cyclophosphamide pulses. Three months later, the patient conditions were excellent, her motor deficiency and paresthesia gradually

improved and ANCA test was negative. After 4 months, urological symptoms gradually evolved, urinary retention developed, accompanied by right lumbar pain, associated with proteinuria (1,5g/l) and hematuria. Inflammatory parameters rise gradually. Ultrasound of the kidneys revealed dilatation of both collecting systems especially of the right side. An intravenous urogram (figure 1) showed a non functioning right kidney and a double proximal ureteric obstruction on the left.

Figure 1 : Ureteral stenosis due to Wegener's granulomatosis



The stenosis appeared as intrinsic with an abrupt and circumferential narrowing of the lumen. Abdominal computerized tomography (CT) scan showed bilateral ureteral stenosis. Cystoscopy was normal. Ureteroscopy demonstrated a narrow iliac ureteral stenosis at the right and multiple iliac and lumbar ureteral stenoses with a normal-looking mucosa in the two sides. Treatment by endoscopic dilatation and double J stents at the left led to clinical and radiological improvement, while the medical treatment continued. The patient was treated by corticosteroids and cyclophosphamide for 6 months, with no evidence of recurrence. One year later, intravenous urography become normal, and biologic and clinical examinations were unremarkable.

Conclusion

Wegener's granulomatosis is a rare cause of ureteral stenosis. Urologists, nephrologists, and internists should be aware of these atypical forms. The diagnosis should be suspected in inexplicable ureteral stenosis. Endoscopic balloon dilatation is the first therapeutic choice in such case.

References

1. Kamar N, Malavaud B, Alric L, et al. Ureteral stenosis as the sole manifestation of Wegener's granulomatosis. *Urology*. 2003; 62: 352.
2. Fauci AS, Haynes BF, Katz P, Wolff SM. Wegener's granulomatosis: prospective clinical and therapeutic experience with 85 patients for 21 years. *Ann Intern Med*. 1983; 98: 76-85.
3. Metselaar HJ, ten Kate FJ, Weimar W. Ureter obstruction as a complication of Wegener's granulomatosis. *Eur Urol*. 1985; 11: 63-4.

Sallami Sataa1, Ben Rhouma Sami1, Tanguour Monia2, Rebai Sabeur1, Cherif Karim1, Kchir Nidhameddine 2, Nouira Yassine1, Benrais Nawfel3, Horchani Ali1

1/ Department of Urology- La Rabta Hospital

2/ Department of Pathology- La Rabta Hospital

3/ Department of Urology- Military Hospital

Tunis-Tunisia

Tunis El Manar University

La mononucléose infectieuse dans sa localisation nasopharyngienne

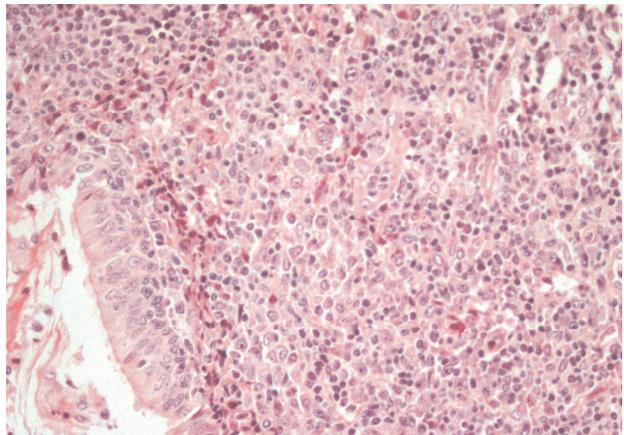
Le diagnostic histopathologique des lymphadénites induites par EBV est l'un des plus difficiles en pathologie lymphoïde (1). L'aspect histologique suscite presque toujours une forte suspicion d'une prolifération tumorale lymphoïde. De plus, la découverte de cellules de type Hodgkin ou de type Reed Sternberg peut dérouter le pathologiste (2).

Nous proposons une observation de mononucléose infectieuse, localisée au nasopharynx.

Observation

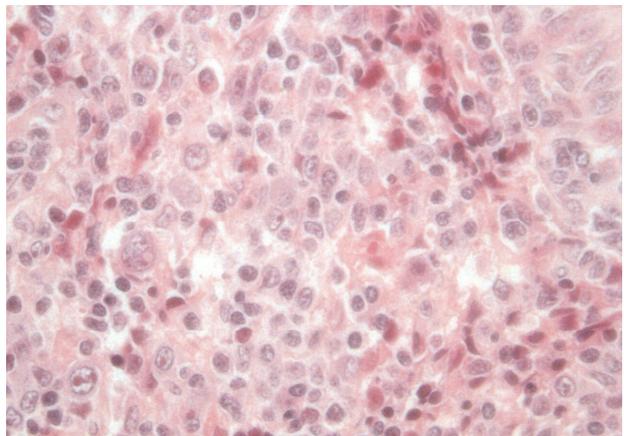
Il s'agit d'un jeune garçon de sexe masculin âgé de 15 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, qui avait consulté en ORL pour poly-adénopathies cervicales évoluant depuis 7 mois. L'examen clinique trouvait à la palpation des adénopathies spinales gauches et sous digastriques droites bien limitées, dures non douloureuses et dont le plus grand axe varie de 15 à 34 mm. L'examen de la cavité buccale montrait une tuméfaction régulière du cavum. Le bilan biologique révélait un syndrome inflammatoire biologique avec une vitesse de sédimentation à 20 mm à l'heure et une hyperleucocytose à 16800 éléments / mm³. Il existait également une cytolysé hépatique: (ASAT 115 UI / l, ALAT / 158 UI/l). L'échographie cervicale objectivait des adénomégalies des chaînes ganglionnaires cervicales et intra parotidiennes. Un processus lymphomateux avait été suggéré cliniquement et une biopsie du cavum a été réalisée dans un premier temps. L'examen anatomopathologique notait la présence de 6 fragments tissulaires de muqueuse nasopharyngée. Le revêtement épithélial était conservé, siège d'une exocytose lymphocytaire. Le tissu lymphoïde sous jacent était d'architecture partiellement effacée (figure 1). L'essentiel de la lésion était constituée par une prolifération de cellules de grande taille, d'allure immunoblastique et à différenciation plasmocytaire.

Figure 1 : HE x10: Muqueuse nasopharyngée d'architecture partiellement effacée. / HE staining x 10: Nasopharyngeal mucosa showing a partially disorganised architecture



Ces cellules ont un cytoplasme basophile et présentent des figures de mitose. Elles sont étroitement mêlées à des cellules réactionnelles de plus petite taille mais parfois regroupées en amas assez inquiétants. Ça et là on observait des cellules bi ou multinuclées rappelant les cellules de Reed Sternberg de la maladie de Hodgkin (figure 2).

Figure 2 : HE x20: Des cellules bi ou multinuclées rappelant en tout point les cellules de Reed Sternberg. / HE staining x 20: Multinucleated cells mimicking Reed Sternberg cells



Il s'y associe une hyperplasie lymphoïde nodulaire et quelques corps apoptotiques. L'étude immunohistochimique sur coupes en paraffine montrait que les cellules atypiques de grande taille étaient constituées d'un mélange de cellules de phénotype B [CD20 (+)] et T [CD3 (+)] et exprimaient le CD30 (figure 3). En revanche, elles n'exprimaient pas la cytokératine, l'EMA, le CD15 et l'ALK1. Les cellules atypiques de phénotype B sont marquées par l'anticorps anti LMP1, protéine membranaire de latence associée au virus Epstein Barr, sous forme d'un marquage membranaire (figure 4).

Devant ces aspects morphologiques et immunohistochimiques, le diagnostic de mononucléose infectieuse avait été évoqué. Une sérologie virale, réalisée ultérieurement, est venue confirmer la présence d'anticorps anti-EBV de type Ig M.

Figure 3 : Immunohistochimie : Les cellules atypiques de grande taille exprimaient le CD30. / Immunoprofile : Atypical cells were marked with anti-CD30 anti-body

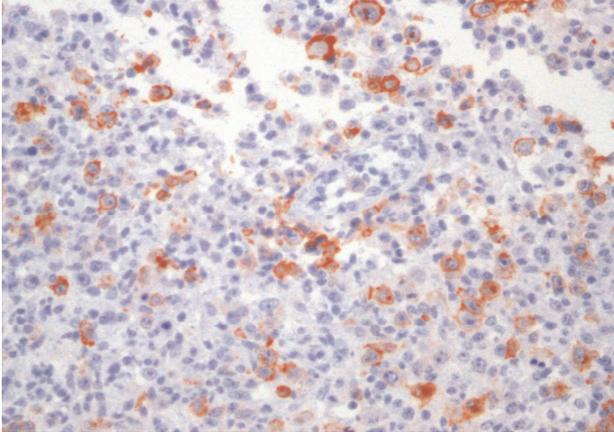
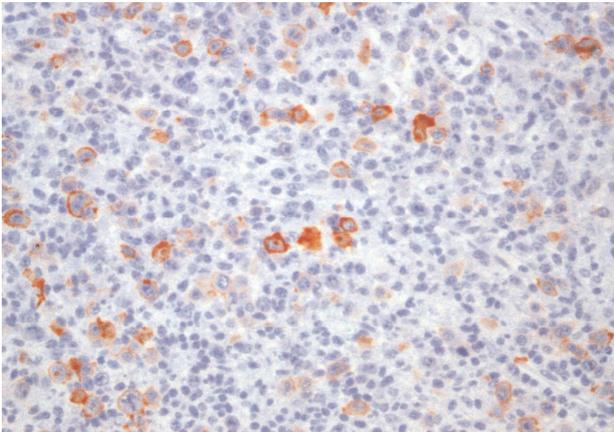


Figure 4 : Immunohistochimie : Marquage membranaire des cellules atypiques de phénotype B par l'anticorps anti LMP1. / Immunoprofile : membranous staining of atypical cells with anti LMP1 anti-body



Conclusion

Avant de porter le diagnostic de lymphome malin ou de maladie de hodgkin sur une localisation ganglionnaire cervicale et / ou amygdalienne, il faut être très prudent surtout chez l'enfant et l'adolescent et éliminer un syndrome infectieux fébrile et/ ou une angine dans les semaines précédentes notamment dans un contexte d'endémie d'affections à EBV.

Références

- 1] Niedobitek G, Herbst H, Young LS et al. Patterns of Epstein –Barr virus in non – neoplastic lymphoid tissue. Blood 1992; 1:2520-6.
- 2] Hjalgrim H, Smedby KE, Rostgaard K et al. Infectious mononucleosis,

childhood social environment, and risk of Hodgkin lymphoma. Cancer Res 2007;67:2382-8.

El Amine El Hadj Olfa, Bougrine Fethi, M'sakni Issam, Maamouri Fethia, Dhoghri Raoudha, Znaidi Nadia, Bouziani Ammar

*Service d'anatomie et de cytologie pathologiques. Hôpital Militaire. Tunis. Tunisie
Université Tunis El Manar*

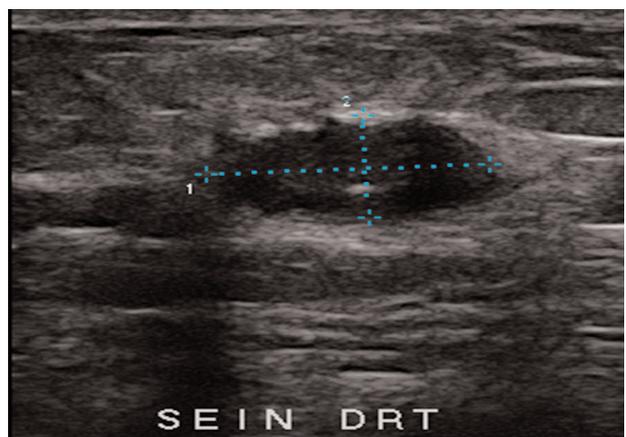
Fibromatose mammaire chez l'homme

La fibromatose mammaire représente 0,2% des tumeurs mammaires primitives et 4% des fibromatoses extra-abdominales [1]. Elle mime cliniquement et radiologiquement une tumeur maligne. A l'examen histologique, la lésion est mal limitée, composée de fibroblastes et de myofibroblastes séparés par une fibrose collagène plus ou moins abondante. Son évolution est strictement locale mais avec une tendance à l'infiltration et à la récurrence. La fibromatose du sein de l'homme est une localisation exceptionnelle. Quelques cas isolés sont rapportés dans la littérature [2-5].

Observation

Un homme âgé de 42 ans, sans antécédents particuliers, avait consulté pour l'apparition spontanée et récente d'un nodule de 1,5 cm de diamètre situé à l'union des quadrants internes du sein droit. A l'examen clinique, le nodule était induré, mal limité, indolore, sans rétraction cutanée en regard. Il n'y avait pas d'écoulement mamelonnaire et l'examen des aires ganglionnaires était sans particularités. La mammographie du sein droit avait montré une opacité ovalaire micro-lobulée sans foyer de micro-calcification, classée suspecte de malignité (American College of Radiologists, ACR 4). A l'échographie, cette masse de 17x9 mm, était hypoéchogène et entourée d'un halo hyper-échogène (Figure 1). Le sein gauche ne présentait

Figure 1 : Echographie du sein droit: masse hypo-échogène lobulée, entourée d'un halo hyper-échogène



aucune anomalie décelable et il n'a pas été noté d'adénopathies axillaires. La cytoponction de cette masse par aspiration était négative. Les micro-biopsies avaient permis de ramener 4 cylindres biopsiques mesurant de 3 à 11 mm de long. L'analyse histologique avait montré la présence d'une prolifération tumorale conjonctive mal limitée et infiltrant le tissu adipeux adjacent (Figure 2). La tumeur était agencée en faisceaux longs séparés par un tissu collagène d'abondance variée. Les cellules tumorales étaient fusiformes, munies de noyaux légèrement atypiques sans activité mitotique (Figure 3). En immunohistochimie, elles exprimaient la vimentine et l'actine musculaire lisse et étaient négatives avec la cytokératine et la desmine.

Figure 2 : Lésion mal limitée riche en collagène (Hématoxyline Eosine x 200)

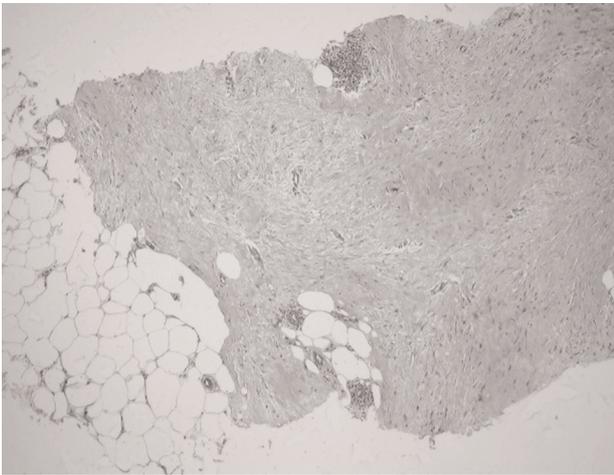
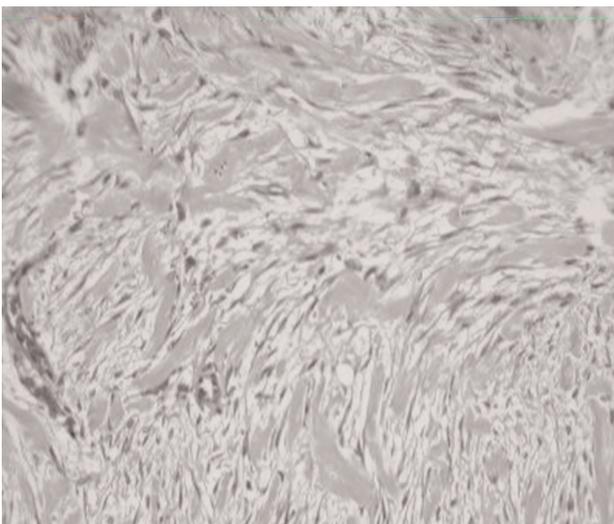


Figure 1 : Faisceaux de cellules fusiformes légèrement atypiques séparés par un tissu collagène (HE x 400)



Ces aspects morphologiques et immuno-histochimiques étaient compatibles avec le diagnostic d'une fibromatose. Une exérèse complète de la lésion par tumorectomie a été réalisée. La pièce opératoire mesurait 5x3x2 cm. A la coupe, la tumeur était grisâtre, ferme et mal limitée. Après analyse microscopique, le diagnostic de fibromatose a été confirmé et les limites d'exérèse étaient saines. Le patient ne présentait aucune autre localisation de fibromatose.

Après 10 mois de recul, ce patient est en rémission complète.

Conclusion

Le diagnostic de la fibromatose mammaire se fait à l'examen histologique. L'exérèse chirurgicale avec des marges saines constitue son traitement de choix pour éviter les récurrences de cette lésion localement agressive.

Références

- 1) Croce S, Letourneux C, Dale G, Mathelin C. La fibromatose mammaire : une lésion bénigne peu connue. *Gynecol Obstet et Fertil* 2009; 37: 442-46.
- 2) Meshikhes A, Butt S, Al-Jarouf A, Al-Saeed J. Fibromatosis of the male breast. *Breast J* 2005; 11: 56-7.
- 3) Burrell HC, Sibbering D, Wilson A. Case report: Fibromatosis of the breast in a male patient. *Br J Radiol* 1995; 68: 1128-9.
- 4) Ormàndi K, Lázár G, Toszegi A, Palko A. Extra-abdominal desmoid mimicking male breast tumor. *Eur Radiol* 1999; 9: 1120-22.
- 5) Smarrito S, Salmon R. Tumeur desmoïde du sein chez l'homme dans le cadre d'un syndrome de Gardner. A propos d'un cas. *Ann Chir* 2005; 130: 40-3.

Dhouha Bacha (1), Aïda Ayadi-Kaddour (1), Saadia Kchaou (2), Mounira Chaabène (2), Faouzi El Mezni (1)

1- Service d'Anatomie Pathologique, Hôpital Abderrahmen Mami – 2080 Ariana, Tunisie

2- Service de Radiologie – Hôpital Mahmoud El Matri – 2080 Ariana, Tunisie Université Tunis El Manar

Manifestations respiratoires inhabituelles révélatrices d'une polychondrite Chronique atrophiante

La Polychondrite Chronique Atrophiante (PCA) est une maladie systémique rare mais grave.

Cette maladie d'origine auto-immune est caractérisée par une dégénérescence fibreuse des cartilages. Elle se traduit par des épisodes récidivants d'inflammation cartilagineuse intéressant principalement le nez, les oreilles et l'arbre trachéo-bronchique. Son pronostic est conditionné par l'atteinte trachéo-bronchique dont le traitement est décevant et l'évolution souvent fatale (1). Nous rapportons l'observation d'une patiente âgée de 50 ans, porteuse d'une PCA dont les manifestations respiratoires inaugurales inhabituelles ont été la cause d'une errance diagnostique.