

Figure 3 : Lésions nodulaires diffuses à tout le corps

Le bilan biologique a montré une hyperleucocytose à 24500/mm³ avec une myélémie à 16%, une anémie normochrome normocytaire à 9.7 g/dl d'Hb et une thrombopénie à 53000/mm³ ; un syndrome inflammatoire biologique avec une VS à 102 la 1ère heure, une CRP à 164 mg/l ; des LDH à 1694 UI/l et un acide urique à 998 μ mol/l. La ponction sternale a confirmé le diagnostic d'une leucémie aiguë myélomonocytaire (LAM4). L'examen histologique a permis d'affirmer le caractère hémato-gène des lésions cutanées. Le patient a été confié au service d'hématologie, mais il est décédé avant le début de la chimiothérapie.

Conclusion

Les manifestations cutanées associées aux hémopathies malignes sont extrêmement diverses. Leur reconnaissance a un double intérêt. D'une part, elles permettent parfois le diagnostic d'une hémopathie méconnue et d'autre part, certaines lésions cutanées peuvent signifier un tournant pronostique de l'hémopathie maligne.

Références

1. Dalle J.-H., Mortier L., Roumier C., et al. Manifestations cutanées révélatrices d'une leucémie monoblastique. Arch Pédiatr 2002 ; 9 : 1046-49.

Besma Ben Dhaou Hmaidj, Fatma Boussema, Lilia Baili, Sonia Ketari, Zohra Aydi, Ouahida Cherif, Lilia Rokbani

Service de Médecine Interne. Hôpital Habib Thameur, Tunis Tunisie
Université Tunis El Manar

Association hépatite chronique virale b et cirrhose biliaire primitive

La cirrhose biliaire primitive (CBP) est définie par une cholangite chronique destructive non suppurée du foie, de cause inconnue. C'est une maladie rare, dont la prévalence est inférieure à 1/2000 [1]. La pathogénie de la CBP fait intervenir plusieurs facteurs génétiques et environnementaux, notamment infectieux. Parmi les agents infectieux, une association avec une infection virale a été incriminée dans la genèse des lésions ductulaires. L'association de la CBP à une hépatite chronique virale C a été rapportée dans plusieurs cas cliniques [2, 3]. Cependant l'association avec une hépatite chronique virale B est exceptionnelle [4]. Nous en rapportons une nouvelle observation.

Observation

Une patiente âgée de 66 ans, sous AVK pour arythmie complète par fibrillation auriculaire, ayant comme autre antécédent une hypothyroïdie bien compensée sous traitement, a été adressée à notre service pour exploration d'un syndrome d'hypertension portale. En effet, c'est une patiente chez qui une fibroscopie oeso-gastroduodénale faite dans le cadre d'exploration d'épigastralgies a montré des varices œsophagiennes grade II. L'examen clinique était sans particularités. Au bilan hépatique on a objectivé une cytolyse (ASAT : 3.5N, ALAT : 1.8N), une cholestase anictérique (PAL : 327UI/ml (2.18N), GGT : 598UI/ml (19.9N)). A noter que la patiente était totalement asymptomatique, en particulier, elle n'avait pas de prurit. Les sérologies virales par technique ELISA montraient un antigène HBs positif, un antigène HBe négatif, des anticorps anti-HBc et anti-HBe positifs, les anticorps anti VHC étaient négatifs. La charge virale du virus B était 239UI/ml (PCR-Monitor, ROCHE). Le bilan immunologique montrait la positivité des anticorps anti-mitochondries, à 1/1600, de type M2 par immunofluorescence indirecte, les anticorps anti muscle lisse, anti-réticulum endoplasmique et anti-nucléaires étaient négatifs. L'échographie hépatique a montré un foie dysmorphique d'hépatopathie chronique. La ponction biopsie hépatique a conduit à une cirrhose avec activité modérée classée A2F4 selon Métavir, en effet le parenchyme hépatique siège d'une fibrose annulaire circonscrivant des nodules ; la fibrose contient des néocanalicules biliaires et un infiltrat lymphoplasmocytaire grignotant la lame bordante hépatocytaire.

Le diagnostic retenu était celui d'une hépatite chronique B active associée à une cirrhose biliaire primitive au stade de cirrhose. La patiente était mise sous Entécavir (Baraclude®) à la dose de 0.5mg/jour, et sous acide urso-désoxycholique (Ursolvan®) à la dose de 15mg/kg/jour atteinte par paliers progressifs sur 3 mois. L'évolution était favorable avec diminution de la cytolyse et de la cholestase (ASAT : 62UI/ml, ALAT : 40UI/ml, PAL : 130UI/ml, GGT : 40UI/ml, BT : 9g/l), et négativation de la charge virale B à trois mois de traitement puis un après. La patiente était totalement asymptomatique après un

suivi total de 18 mois, elle n'a pas présenté de décompensation oedémato-ascitique ni d'effets indésirables liés au traitement.

Conclusion

L'association de la CBP à l'hépatite chronique virale B est très rare. Il peut s'agir soit d'une association fortuite soit d'une relation de cause à effet mais ceci semble moins probable. Le traitement se base sur l'AUDC qui permet une amélioration rapide des tests hépatiques, améliore la survie à long terme, et diminue la progression de la fibrose dans les formes précoces, en association à un traitement antiviral, dont l'objectif principal est la clearance virale.

Références

- [1] Poupon R. Primary biliary cirrhosis: A 2010 update. J Hepatol 2010; 52: 745-58.
- [2] Mouelhi L, Chaieb M, Sfar I, et al. Association hépatite chronique virale C et cirrhose biliaire primitive. À propos de deux observations. Rev Med Interne 2009; 30: 537-39.
- [3] Ramos-Casals M, Pares A, Jara LJ, et al. Antimitochondrial antibodies in patients with chronic hepatitis C virus infection: description of 18 cases and review of the literature. J Viral Hepat 2005;12:648-54.
- [4] Chien RN, Sheen IS, Liaw YF. Low prevalences of HBV and HCV infection in patients with primary biliary cirrhosis in Taiwan: a case control study. J Gastroenterol Hepatol. 1993; 8: 574-76.

Sami Karoui¹, Asma Dachraoui¹, Meriem Serghini², Nadia Ben Mustapha¹, Slim Haouef¹, Jalel Boubaker¹, Azza Filali¹

1Service de Gastroentérologie A. Hôpital la Rabta. Tunis.

2Service d'Anatomie Pathologique. Hôpital la Rabta. Tunis.

Université Tunis El Manar

Un nouveau cas de néphrome kystique de l'adulte

Le néphrome kystique, aussi appelé néphrome kystique multiloculaire, est une tumeur rénale bénigne rare, non héréditaire. Bien que les critères histologiques de néphrome kystique soient bien décrits, la grande ressemblance radio clinique avec les autres tumeurs kystiques du rein et surtout avec le carcinome à cellule rénale kystique peut faire prêter confusion dans son diagnostic et son traitement [1].

Nous rapportons un nouveau cas de néphrome kystique et nous présentons une brève revue de la littérature.

Observation

Mme D.T, 54 ans, avait présenté des lombalgies gauches associées à une hématurie totale. L'examen clinique montrait une sensibilité de la fosse lombaire gauche. La biologie sanguine était sans particularités de même que l'ECBU. Une échographie abdominale avait révélé la présence d'une masse kystique cloisonnée médio rénale. L'uro-scanner avait identifié un rein gauche de contours déformés par un volumineux kyste polaire médio rénal, bien délimité, à paroi propre, qui était le siège de multiples cloisons fines qui étaient rehaussées après injection de produit de contraste, mesurant 10 x 7 cm étendu sur

8 cm, refoulant le parenchyme rénal en périphérie et sans dilatations des cavités (Figures 1, 2, 3).

Figure 1 : Coupe TDM axiale sans injection de produit de contraste : volumineuse masse médio-rénale gauche multiloculée avec des fines cloisons.

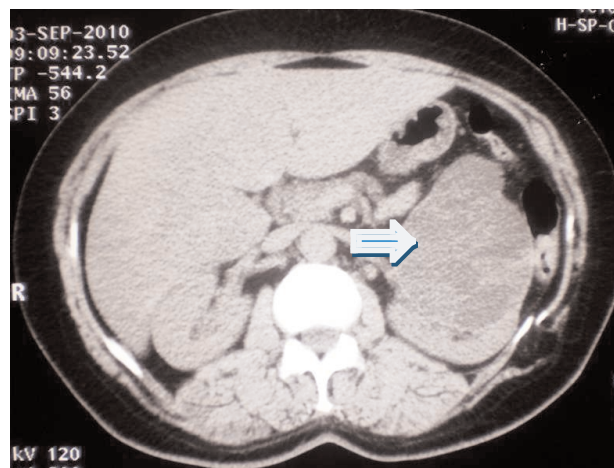
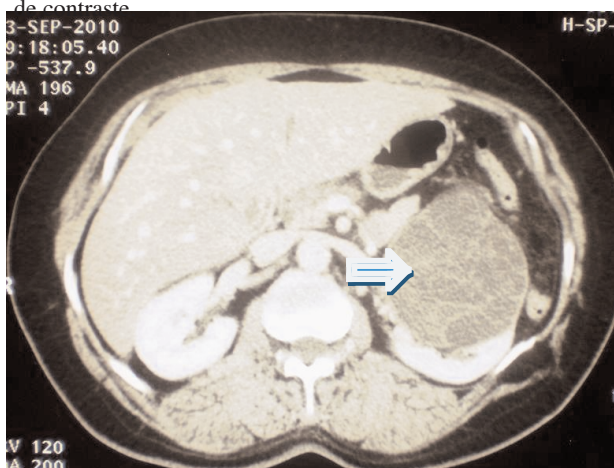


Figure 2 : Coupe TDM axiale avec contraste : une masse kystique multi cloisonnée rehaussée après injection de produit de contraste.



Cette tumeur kystique avait été classée type III selon la classification de Bosniack. Compte tenu de sa localisation et de sa taille, une néphrectomie élargie avait été réalisée par voie sous costale. Les suites opératoires avaient été simples. L'examen macroscopique de la pièce opératoire montrait une néoformation kystique, bien délimitée de 9 cm de grand axe, multi-cloisonnée et donnant l'aspect en "nid d'abeilles". Elle était à développement corticol et refoulait la médullaire. En microscopie optique, cette lésion kystique rénale correspondait à un néphrome kystique. Celui-ci était constitué de kystes de tailles variables, souvent grands, séparés par des cloisons fibreuses d'abondance variable (Figure 4) et contenant parfois des tubules rénaux (Figure 5). Ces structures kystiques étaient