

Une amylose primaire à localisation péritonéale révélée par une ascite isolée et associée à une thrombose porte secondaire à une résistance à la protéine C activée

L'amylose est une maladie caractérisée par un dépôt de substance amyloïde au niveau de différents organes à savoir les reins, le cœur, le système nerveux périphérique, le système endocrinien, le tractus digestif, la peau et les muscles. Le péritoine est par contre exceptionnellement atteint : quelques cas d'amylose péritonéale associées à une fièvre méditerranéenne ont été rapportés dans la littérature (1). Nous rapportons l'observation d'un cas d'amylose péritonéale primaire qui s'est manifestée par une ascite isolée.

Observation

Il s'agissait d'une femme âgée de 43 ans, initialement hospitalisée au service de pneumologie pour une toux récente avec fièvre et notion d'opacités fugaces sur les différentes radiographies du poumon pratiquées à des intervalles très rapprochés. Le diagnostic de BOOP (Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia) a été retenu après avoir éliminé une cause infectieuse (en particulier une tuberculose) ou néoplasique. Elle a été par la suite transférée dans notre service devant la constatation d'une distension abdominale due à une ascite. A l'examen physique, la malade était apyrétique ; il n'existait pas de circulation veineuse collatérale porto-cave ; on a noté une hépatomégalie (flèche hépatique à 16 cm) avec un foie à surface régulière, indolore et à bord antérieur mince associée à une splénomégalie (4 travers de doigt) à surface régulière et indolore. L'examen abdominal a également mis en évidence une ascite de grande abondance. Il n'existait pas d'œdème des membres inférieurs. A la biologie, on a noté une thrombocytose majeure à 880 000/mm³, associée à une anémie normochrome normocytaire à 9 g/dl. Le taux des globules blancs était normal. Il existait une insuffisance hépatocellulaire avec un taux de prothrombine à 50 % et un facteur V à 43 % mais pas de cholestase ni de cytolysse hépatique. Il n'y avait pas de syndrome inflammatoire ni de signes d'insuffisance hépatocellulaire. La fonction rénale était normale. L'échographie abdominale a mis en évidence en plus d'une ascite libre, une hépatomégalie et une splénomégalie homogènes. Il n'existait pas de signe d'hypertension portale, mais une thrombose porte associée à un cavernome a été trouvée. La ponction d'ascite a ramené un liquide hémorragique, de type exsudatif et riche en cellules (1600/mm³ faits de 75 % lymphocytes et 25 % polynucléaires neutrophiles). Le diagnostic d'une tuberculose péritonéale a été suspecté. Le bilan tuberculeux (recherche de BK dans les crachats, intradermoréaction à la tuberculine et recherche du BK dans le liquide d'ascite) a été réalisé et était négatif. Un bilan digestif comportant une fibroscopie et une coloscopie était normal. L'examen gynécologique ainsi que l'échographie pelvienne étaient sans anomalie. Pour la thrombose porte, un bilan de thrombophilie a été réalisé et une résistance à la

protéine C activée a été découverte. La biopsie médullaire était normale. Devant la négativité du bilan étiologique de l'ascite exsudative, une cœlioscopie à visée diagnostique a été pratiquée. L'exploration per opératoire a mis en évidence des dépôts brunâtres au niveau du péritoine, qui ont été biopsiés. Le foie avait un aspect normal. Une biopsie hépatique a été également réalisée. L'examen anatomopathologique des fragments péritonéaux a montré un tissu fibro- adipeux siège de dépôts amorphes péri vasculaires colorés en rouge par le rouge Congo avec une biréfringence vert jaune en lumière polarisée. Quant à la biopsie hépatique, elle a objectivé un parenchyme hépatique dissocié par une substance amorphe qui avait les mêmes caractéristiques que les dépôts péritonéaux. L'étude immuno-histochimique a montré un marquage des dépôts amyloïdes uniquement par l'anticorps anti lambda. Ainsi, le diagnostic d'une amylose primitive hépatique, splénique et péritonéale a été retenu. La patiente a été mise sous Colchicine afin de prévenir les dépôts amyloïdes au niveau rénal et cardiaque mais l'évolution a été marquée par le décès de la malade.

Références

- 1- Sule Poturoglu, Zeynel Mungan, Güngör Boztas, et al. Peritoneal amyloidosis caused by familial Mediterranean fever. J Gastroenterol Hepatol 2005; 20, 325-29

Monia Fekih, Lamia Kallel, Samira Matri, Meriem Serghini, Jalel Boubaker, Azza Filali

Service de Gastroentérologie « A ». Hôpital la Rabta. Bab Saadoun. 1007. Tunis. Tunisie

Faculté de Médecine de Tunis

Université Tunis El Manar

Tumeur Sertoli-Leydig rétifforme avec différenciation hétérologue de type mucineux

Les tumeurs de Sertoli-Leydig (TSL) de l'ovaire correspondent à des tumeurs des cordons sexuels constituées en proportions variables de cellules de Sertoli et de cellules stromales indifférenciées avec ou sans cellules de Leydig [1]. La variante rétifforme est exceptionnelle. Peu de cas ont été rapportés dans la littérature et correspondaient souvent à des cas isolés. Cette forme pose de réels problèmes aussi bien pour le pathologiste devant sa présentation histologique trompeuse que pour le clinicien devant l'absence d'une conduite à tenir bien codifiée. Nous rapportons le cas d'une jeune femme chez qui le diagnostic positif était difficile à retenir lors de l'examen extemporané et que l'identification d'une deuxième population de cellules tumorales était la clé diagnostique.

Observation

Patiente âgée de 21 ans, célibataire et sans antécédent pathologique notable, consultait au service de gynécologie de l'hôpital Charles Nicolle devant l'apparition de douleurs abdomino-pelvienne à type de pesanteur évoluant depuis 2