

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

mois. L'examen physique était normal. Les marqueurs tumoraux (CA 125, CA19.9 et l'antigène carcino-embryonnaire [ACE]) étaient négatifs. L'échographie et la tomodensitométrie pelvienne montraient une formation kystique de 3 cm de grand axe, hétérogène et cloisonnée probablement d'origine ovarienne. En per-opératoire, il s'agissait d'une tumeur qui se développait au dépens de l'ovaire gauche. Elle mesurait 4 cm de grand axe. Par ailleurs, il n'y avait pas d'autres localisations notamment au niveau de l'ovaire controlatéral. Une kystectomie était réalisée. A la macroscopie, la formation ovarienne était d'aspect kystique, mesurait 4 cm de grand axe. À la coupe, la paroi kystique comportait des zones charnues fermes de couleur blanchâtre et des microkystes. L'examen extemporané montrait une paroi kystique dont le revêtement était fait de structures papillaires et de zones solides rappelant les tumeurs neuroendocrines. Le diagnostic était alors différé. L'examen histologique définitif montrait une prolifération tumorale d'architecture tantôt papillaire tantôt solide (Figure 1A). Le contingent papillaire était fait de formations kystiques dans lesquelles se projetaient des papilles (Figure 1B). Ces papilles avaient un axe hyalin, non œdémateux (Figure 1E), bordé par une ou plusieurs assises de cellules cubiques, de petite taille (Figure 1C, 1D). Il n'y a pas été observé de

calcosphérites. Le contingent solide était fait de massifs de petites cellules basophiles. Les cellules tumorales adoptaient une disposition en plages plus solides et en travées séparées par des bandes fibreuses avec des artefacts de clivage comme dans les tumeurs neuroendocrines (Figure 1F). L'échantillonnage de la tumeur a permis de retrouver un autre contingent fait de cellules arrondies, de plus grande taille, au cytoplasme éosinophile contenant focalement des cristaux de Reinke (Figure 1G). Par ailleurs, des structures tubulo-glandulaires tapissées par des cellules cylindriques muco-sécrétantes ont été retrouvées (Figure 1H). Une étude immunohistochimique était réalisée aux anticorps suivant : pankéatine, EMA, Cytokératine 7, l'inhibine alpha et les récepteurs à la progestérone. Les cellules tumorales exprimaient la pankéatine, l'inhibine et la progestérone. La cytokératine 7 n'était exprimée que par le contingent mucineux hétérologue (Figures 2A, 2B). Le diagnostic retenu était alors une tumeur de Sertoli-Leydig rétifforme avec différenciation hétérologue de type mucineux. Une hystérectomie, une annexectomie bilatérale, un curage ganglionnaire et des prélèvements systématiques au niveau du péritoine et de cul de sac de Douglas ont été réalisées. L'examen histologique des différents prélèvements montre qu'ils étaient indemnes de toute

Figure 1 : Tumeur de Sertoli-Leydig: A : Aspect biphasique solide et papillaire (HE, obj. X 5). B : Aspect simulant une tumeur séreuse borderline ; avec des formations kystiques renfermant des papilles (HE, obj. X 10). C : Les papilles sont tapissées par une ou plusieurs assises de cellules basophiles (HE, obj. X 25). D : Les cellules sont ovalaires munies d'un noyau à chromatine assez fine et un nucléole de petite taille. E : Les papilles possèdent un axe scléro-hyalin (HE, obj. X 40). F : Aspect rappelant une tumeur neuroendocrine: Plages solides et travées de cellules basophiles avec des artefacts de clivage autour des cloisons fibreuses (HE, obj. X 40). G : Présence d'un contingent tumoral de cellules de Leydig. Cellules arrondies de grande taille au cytoplasme éosinophile contenant focalement des cristaux de Reinke (HE, obj. X 100). H : Contingent hétérologue mucineux (HE, obj. X 10).

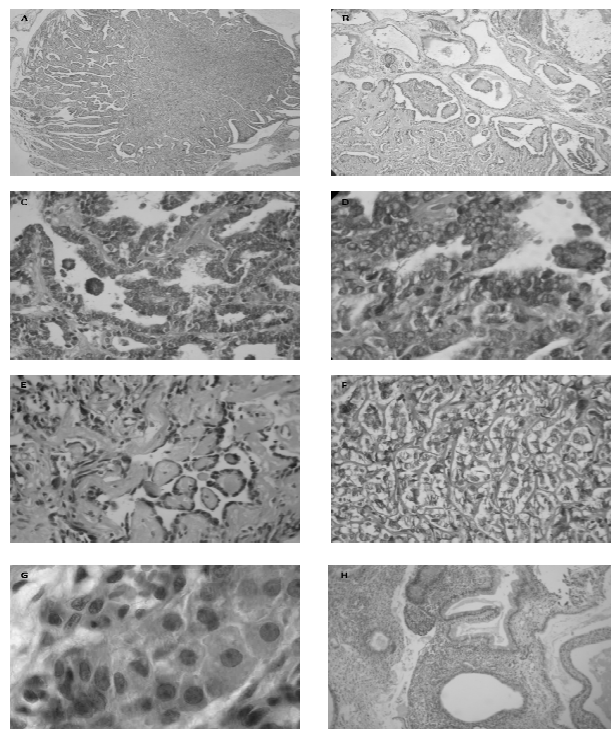
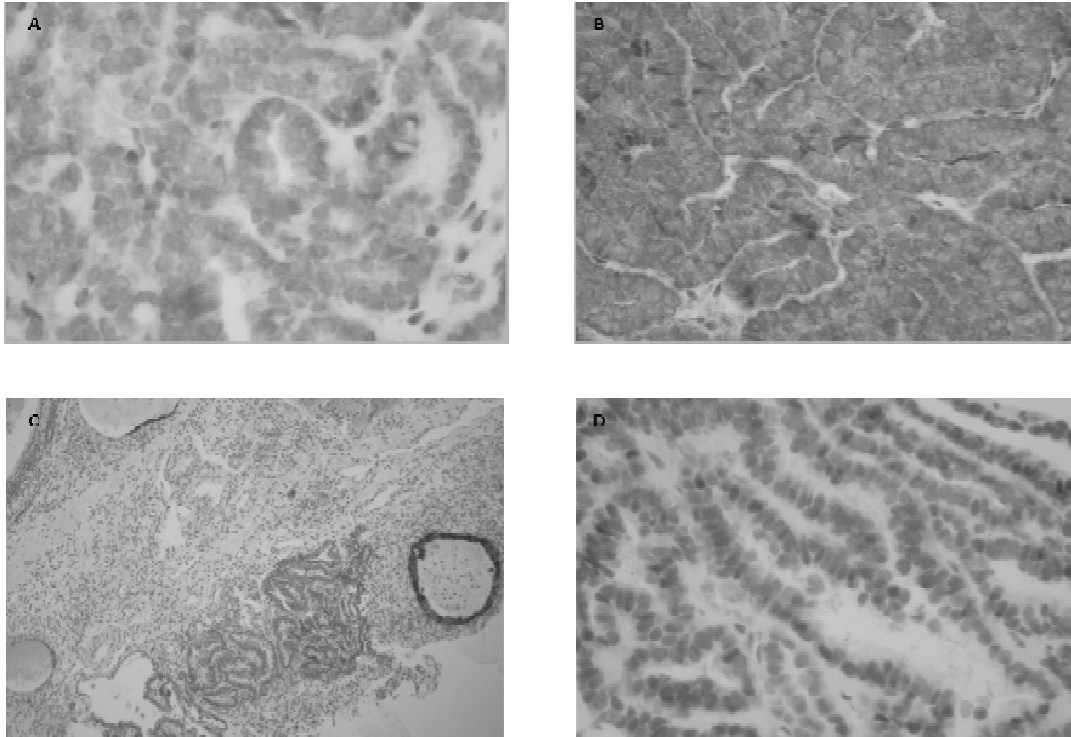


Figure 2 : Tumeur de Sertoly-Leydig: A+B : Discordance entre la pankératine positive et un EMA négatif (HE, obj. X 25). C : Le contingent hétérologue est Cytokératine 7 positive (HE, obj. X 10). D : Positivité faible mais diffuse des cellules tumorales pour l'anti-inhibine (HE, obj. X 25).



infiltration tumorale. La tumeur était classée donc stade IA. L'attitude était donc de surveiller la malade avec un recul de 13 mois au bout des quels aucune récurrence tumorale n'a été constatée.

Conclusion

La tumeur de Sertoli-Leydig rétiforme est une tumeur exceptionnelle. La présentation clinique et radiologique n'est pas spécifique. Les données histologiques sont trompeuses. Elle est découverte souvent à un stade précoce. Le diagnostic histologique repose sur des arguments morphologiques et immunohistochimiques. Considérée comme une tumeur maligne, cette forme nécessite un traitement chirurgical optimal et une surveillance rigoureuse et rapprochée afin de diminuer les rechutes précoces.

Références :

- [1] Scully RE, Young RH, Clement PB. Tumors of the ovary and maldeveloped gonads: fallopian tube and broad ligament. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1996. Atlas of Tumor Pathology; 3rd series, fascicle 23.

Olfa. Adouni^a, Nadia. Kourda^a, Raoudha Aloui^a, Rachida. Zermani^a, Chechia. Abdellatif^a, Sarra. Ben Jilani^a

Service d'Anatomie et cytologie pathologique

Service de Gynécologie Obstétrique, Hôpital Charles-Nicolle, boulevard 9-Avril-1938, 1006 Tunis, Tunisie

Faculté de Médecine de Tunis

Université Tunis El Manar

L'adénocarcinome gastrique sécrétant l'alpha fœtoprotéine

Les marqueurs tumoraux les plus souvent élevés dans le carcinome gastrique sont l'ACE et le CA19-9 [1]. Ils ont un rôle dans le diagnostic ou la surveillance après traitement [2]. L'alpha-fœtoprotéine (AFP) est un marqueur habituellement utile pour le diagnostic et la surveillance des carcinomes hépatocellulaires et des tumeurs germinales gonadiques et extra- gonadiques [3]. Son élévation a été exceptionnellement rapportée en association à des cancers de l'estomac [4]. Nous rapportons une observation de tumeur gastrique métastatique d'emblée au niveau du foie, avec un taux sérique initial très élevé d'AFP et une positivité de la tumeur gastrique pour l'AFP à l'étude immuno-histochimique.

Observation

R.Y âgé de 49 ans, sans antécédents pathologiques notables, a consulté en décembre 2000 pour des douleurs de l'hypochondre gauche et épigastriques, à type de crampe, calmées par les repas, accompagnées d'une asthénie et d'un amaigrissement chiffré à 4 kilogrammes en un mois et demi. En mars 2001, l'examen trouvait une tuméfaction épigastrique bien limitée, de 10 cm de grand axe, associée à une hépatomégalie.