

Syndrome hémolytique et urémique et sarcoïdose systémique

Le syndrome hémolytique et urémique SHU est une entité rarement décrite chez l'adulte. Ses étiologies sont diverses. Il peut exceptionnellement compliquer une pancréatite aiguë. A notre connaissance, l'association sarcoïdose systémique et SHU n'a jamais été rapportée jusque là.

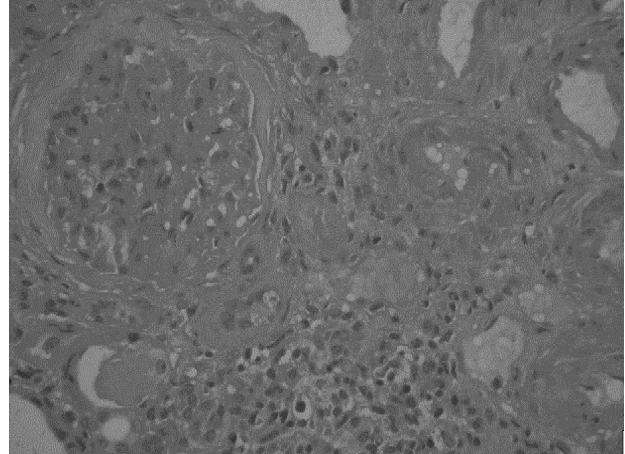
Observation

Il s'agit d'une patiente âgée de 58 ans, aux antécédents personnels d'hypertension artérielle évoluant depuis 1997 sous ramipril-hydrochlorothiazide et d'insuffisance rénale chronique découverte en 2003, non explorée, avec un taux de créatinine à 250 $\mu\text{mol/l}$ et des reins de taille normale à l'échographie. Une hydrocéphalie est diagnostiquée fortuitement en 2004 au scanner cérébral réalisé à la suite d'un accident vasculaire cérébral transitoire secondaire à un pic hypertensif. Elle est hospitalisée en février 2007 pour prise en charge d'épigastralgies transfixiantes, de diarrhée liquidienne, de vomissements et de céphalées, évoluant depuis deux semaines, sans fièvre. Elle a été mise sous cotrimoxazole par un médecin de libre pratique sans amélioration. A son admission, son état général est moyen, elle est apyrétique, sans signes de déshydratation, elle présente un sub-ictère conjonctival. Ses constantes hémodynamiques sont stables avec une TA à 15/9 cm Hg. L'abdomen est sensible à l'étage sus-ombilical et on note à l'examen neurologique un syndrome quadri-pyramidal et un déficit moteur des membres inférieurs. A la biologie, on note une anémie normochrome normocytaire régénérative à 8,7 g/dl. Le chiffre de globules blancs est à 4900/mm³ avec une lymphopénie à 700/mm³.

Il existe une thrombopénie à 140000/mm³. Le frottis sanguin met en évidence des schizocytes. Le bilan d'hémostase est correct. La vitesse de sédimentation est accélérée à : 82 sans syndrome inflammatoire : CRP: 5mg/l. La fonction rénale est altérée avec un taux d'urée à 31mmol/l et de créatinine à 566 $\mu\text{mol/l}$, la clairance est à 9,5 ml/mn. Il existe une hyperkaliémie à 6.2mmol/l sans dysnatrémie. L'analyse du sédiment urinaire montre une protéinurie de 24h: à 0,69g sans hématurie. L'analyse cyto bactériologique des urines est négative. Le bilan hépatique est normal. Il existe toutefois des stigmates d'hémolyse avec un taux de bilirubine libre à 25 $\mu\text{mol/l}$, celui des LDH est à 413U/l. Le bilan pancréatique est perturbé avec une lipasémie à 1500U/l (Normale : 1 à 190). Le bilan immunologique est négatif en particulier les anticorps anti-nucléaires et les anti- cytoplasme des polynucléaires. Le reste du bilan métabolique est normal en dehors d'une hyperuricémie à 491 $\mu\text{mol/l}$. L'électrophorèse des protéides est sans anomalies notables. A l'échographie abdominale, le pancréas est mal exploré mais douloureux au passage de la sonde. La TDM abdominale est en faveur d'une pancréatite stade B. Le diagnostic d'un SHU est retenu devant : l'anémie hémolytique mécanique (schizocytes), la thrombopénie et l'aggravation rapide de l'insuffisance rénale chronique. L'exploration du

complément sérique est strictement normale, en particulier il n'y a pas de déficit en ADAMTS13. La ponction biopsie rénale PBR montre un aspect de microangiopathie thrombotique pouvant cadrer avec un SHU avec de nombreux capillaires glomérulaires thrombosés sans lésions de vascularite (Figure 1).

Figure 1 : PBR : aspect de microangiopathie thrombotique : nombreux capillaires glomérulaires thrombosés sans lésions de vascularite.



Le SHU serait secondaire au traitement antihypertenseur et aggravé par le cotrimoxazole. Le ramipril-hydrochlorothiazide est arrêté et remplacé par l'amlodipine, 15 séances de plasmaphèreses sont réalisées et une corticothérapie est démarrée à la dose de 1mg/kg/j avec une bonne évolution clinique et biologique et un retour à la fonction rénale de base. (Créatinine:300 $\mu\text{mol/l}$).

Par ailleurs, il existe également à la PBR plusieurs granulomes inflammatoires avec des cellules multinuclées parfois centrés par une nécrose fibrinoïde (Figure 2).

Figure 2 : PBR : Présence de granulomes inflammatoires avec des cellules multinuclées parfois centrés par une nécrose fibrinoïde.



Devant cette granulomatose rénale, un bilan étiologique est réalisé. Le bilan phosphocalcique sanguin et urinaire est normal. Le bilan tuberculeux est négatif avec une anergie tuberculinique. L'examen ORL est strictement normal. La TDM thoracique est sans anomalies. Il n'y a pas de granulomes à la biopsie des glandes salivaires accessoires. Le taux sérique de l'enzyme de conversion ECA est à 20 U/l (Normal entre 12-68). L'analyse du liquide céphalo-rachidien montre une dissociation albumino- cytologique avec une hyperprotéinorrhachie à 0.58g/l et un taux d'ECA à 4 fois la normale. L'IRM cérébrale et médullaire avec des séquences angiographiques retrouve l'hydrocéphalie déjà connue, non aggravée. Toutefois, il existe un aspect filiforme du polygone de Willis intéressant le territoire vertébro-basilaire et aspect en chapelet des artères cérébrales évocateur d'angéite cérébrale. A l'étage médullaire, on note un rehaussement pie-mérien associé à un épaississement des racines de la queue de cheval. Devant ce tableau clinique complexe, le diagnostic de granulomatose de Wegener est évoqué mais l'absence de manifestations ORL, pulmonaires, la négativité du bilan immunologique sont contre ce diagnostic. La PBR ne montre pas de lésions de vascularite, ni de prolifération extra-capillaire ni de croissants. On retient alors le diagnostic de sarcoïdose devant l'association d'une lymphopénie, de l'anergie tuberculinique, des données de l'analyse du LCR et de l'aspect retrouvé à l'imagerie cérébro-médullaire. Devant cette atteinte neurologique, un traitement immunosuppresseur est débuté par 6 cures bimensuelles de cyclophosphamide relayées par l'azathioprine, après normalisation du bilan pancréatique. Un traitement anticonvulsivant est également associé. L'évolution clinique est favorable avec récupération complète du déficit moteur.

Conclusion

L'hétérogénéité clinique et morphologique de la neurosarcoïdose est à l'origine de nombreux problèmes diagnostiques. La découverte d'un signe neurologique même mineur doit inciter à pratiquer une IRM cérébrale, et pourra conditionner la mise en route d'une corticothérapie et d'un traitement immunosuppresseur. Le SHU est rarement décrit chez l'adulte. Il s'agit à notre connaissance de la première observation associant SHU et la sarcoïdose.

Sonia Ketari Jamoussi, Bisma Ben Dhaou, Lilia Saidane, Samir Kochbati, Ezzedine Boussema, Ouahida Cherif, Fatma Boussema, Lilia Rokbani

*Service de médecine interne, hôpital Habib Thameur. Tunis. Tunisie.
Faculté de Médecine de Tunis
Université Tunis El Manar*

Volumineux tératome cervico-facial

Les tumeurs néonatales ou congénitales intéressent surtout les parties molles fœtales. Les lymphangiomes et les tératomes sacro-coccygiens sont les plus fréquents. Le tératome fait partie

des choristomes (du grec *choristos* : séparé ; *ome* : tumeur), dans le groupe des hétérotopies tissulaires. En effet, il comporte des tissus étrangers à la région qui l'abrite, ressemblants à ceux qui se succèdent au cours du développement embryonnaire. La région cervico-faciale n'est concernée que dans 5 à 15% des cas [1, 2]. Les autres localisations au niveau du pôle céphalique fœtal sont exceptionnelles et leur incidence n'est pas chiffrée [3]. Nous rapportons une nouvelle observation de tératome cervico-facial.

Observation

Mme S... nous a été adressée à 34 SA suite à la découverte d'une masse cervico-faciale à l'échographie du 3^{ème} trimestre. Cette masse n'existait pas à l'échographie morphologique. L'échographie pratiquée dans notre service a confirmé la présence d'une tumeur cervico-faciale solido-kystique dont la taille a doublé en une semaine d'intervalle. Par ailleurs, il n'y avait pas de malformations associées. Devant cette augmentation rapide de la taille tumorale et vu qu'elle présentait un obstacle praevia, l'accouchement s'est fait par césarienne à 37 SA. Le nouveau né (Figure 1) présentait une volumineuse tumeur se développant au dépend de la région cervico-faciale gauche recouverte par la peau, de consistance hétérogène, proéminente de la bouche, avec hypertélorisme. Il n'avait pas présenté de détresse respiratoire et n'a pas nécessité d'intubation. Un examen d'IRM (Figure 2) a été réalisé ainsi qu'une biopsie confirmant qu'il s'agissait d'un tératome mature. Malgré la bénignité, la non compression des voies aériennes et vu la taille tumorale aucune intervention chirurgicale n'était possible. L'évolution était marquée par le décès à j10 de vie.

Figure 1 : Tératome mature cervico-facial avec hypertélorisme

