

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, Besma 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 foetales. 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.

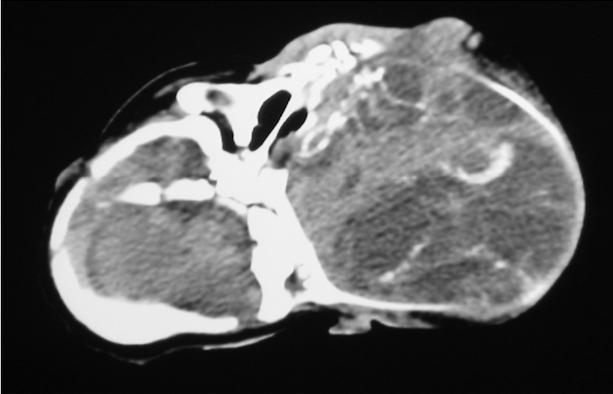
### Observation

Mme S... nous a été adressée à 34 SA suite à la découverte d'une masse cervico-faciale à l'échographie du 3<sup>ème</sup> 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



**Figure 2 :** IRM néonatale : Tératome mature avec structure solido-kystique



### Conclusion

Le siège cervico-facial reste une localisation rare des tératomes mais grave car peut être responsable d'une asphyxie néonatale par obstruction des voies respiratoires. Le diagnostic de ces tumeurs est échographique au cours du deuxième ou du troisième trimestre de la grossesse. C'est essentiellement la taille de la tumeur, son potentiel évolutif, sa proximité du carrefour aérodigestif et les éventuelles malformations associées qui conditionnent le pronostic. Les possibilités thérapeutiques chirurgicales à la naissance sont difficiles à évaluer en anténatal. La décision de poursuivre ou non la grossesse n'est pas toujours facile à prendre. Elle revient aux parents qui doivent être bien informés du devenir de l'enfant à naître. La naissance doit être programmée en présence d'une équipe multidisciplinaire incluant réanimateur pédiatre et chirurgien.

### Références :

1. Tapper D, Lack EE. Teratomas in infancy and childhood. A 54-year experience at the Children's Hospital Medical Center. *Ann Surg* 1983; 198: 398-410.
2. Azizkhan RG, Haase GM, Applebaum H, Dillon PW, Coran AG, King PA. Diagnosis, management, and outcome of cervicofacial teratomas in neonates: a Children's Cancer Group study. *J Pediatr Surg* 1995; 30: 312-6.
3. Aubry MC, Aubry JP. Diagnostic anténatal des malformations et tumeurs cervico-faciales. *Rev Prat* 1991;41:16-20.

*Daaloul Walid, Hamdi Nada, Ouerdiane Nadia, Masmoudi Abdelwaheb, Ben Hamouda Sonia, Ennine Inès, Bouguerra Badreddine, Sfar Rachida*  
 Service de gynécologie obstétrique B. Hôpital Charles Nicolle. Tunis  
 Faculté de Médecine de Tunis  
 Université Tunis El Manar

## Les cancers colorectaux au cours des maladies inflammatoires chroniques de l'intestin

Les cancers colorectaux (CCR) constituent l'une des complications les plus redoutables de la recto-colite hémorragique (RCH) et de la maladie de Crohn colique (MC). Les CCR survenant sur maladie inflammatoire cryptogénétique de l'intestin (MICI) constituent 1 à 2% de l'ensemble des CCR (1). Le risque de CCR augmente avec l'âge précoce au moment du diagnostic de la MICI, la longue durée d'évolution de la maladie et l'atteinte pancolotique (2).

Plusieurs méthodes ont été proposées pour prévenir la survenue de ces cancers dont la surveillance recto-colique endoscopique régulière associée à de multiples biopsies afin de détecter les lésions de dysplasie (3). La chimioprophylaxie des CCR sur MICI par les salicylés semble être prometteuse (4).

Nous rapportons une série de six nouveaux cas de patients atteints de MICI compliquée de CCR ou de dysplasie à type de DALM (Dysplasia Associated Lesion or Mass).

### Observations

Nous avons inclus les patients connus porteurs de MICI, dont l'évolution a été marquée par la survenue d'emblée ou lors d'une surveillance d'une dysplasie ou d'un véritable cancer recto colique. Le diagnostic de cancer ou de DALM a été porté initialement sur les biopsies per endoscopiques. Il a été par la suite confirmé grâce à l'étude anatomopathologique de la pièce opératoire dans tous les cas. Six patients ont été inclus ; Il s'agissait de 6 femmes d'âge moyen 44 ans (17 – 56 ans). Trois malades étaient atteints de MC, 2 d'une RCH et une malade avait une colite inclassable (devant la discordance entre l'aspect endoscopique évocateur de MC et l'examen de la pièce de colectomie qui était en faveur d'une RCH). L'âge des patients au moment du diagnostic de la MICI était en moyenne de 33.42 ans (15 – 51 ans). Leur âge au moment du diagnostic du cancer ou de la dysplasie était en moyenne de 44 ans (17 – 56 ans). La durée d'évolution de la MICI au moment du diagnostic du cancer était en moyenne de 10.57 ans (2 – 18 ans).

Nous avons diagnostiqué trois cas de tumeur rectale et un cas de tumeur bifocale colique gauche et rectale.

**Observation 1 :** Il s'agissait d'une patiente âgée de 48 ans connue porteuse d'une maladie de Crohn colique évoluant depuis 1998. Durant cette période, elle a présenté 1 poussée tous les 2 ans environ, traitée à chaque fois par de la sulphasalazine. En juillet 2000, elle a signalé une diarrhée glairo-sanglante associée à un syndrome rectal. Elle ne présentait pas par ailleurs de syndrome occlusif. L'examen physique a objectivé une sténose rectale à 3 cm de la marge anale. La rectoscopie a mis en évidence une sténose régulière à 3 cm de la marge anale infranchissable laissant entrevoir une muqueuse rectale congestive et ulcérée. Les biopsies rectales ont objectivé un aspect de rectite chronique sans signes histologiques de malignité. Le scanner pelvien (figure 1) et le lavement baryté (figure 2) ont confirmé la présence d'une sténose du bas rectum étendue sur 10 cm environ avec présence d'une deuxième sténose courte au niveau du colon sigmoïde. Le