

Figure 7 : Nez antéversé, philtrum long, micrognathie



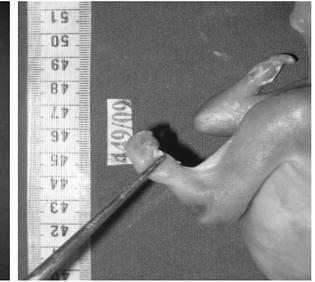
Figure 8 : Fente palatine totale



Figure 9 : Palmure du dos et des coudes



Figure 10 : Oligodactylie



long et bombé (9 mm) avec rétrognathisme, un seul os hypoplasique au niveau des 2 avant-bras avec mains réduites et oligodactylie, deux pieds de taille normale, mal posés. Devant ces signes échographiques et après concertation avec radiologues, généticiens, embryo-foeto-pathologistes et après avis du couple, une interruption médicale de la grossesse a été indiquée à 24 SA par maturation cervicale par des prostaglandines. Le travail s'est déroulé sans incidents et la patiente a accouché d'un fœtus de sexe féminin de 372 gr. Une analyse du caryotype fœtal a été faite sur prélèvement du sang du cordon et a conclu à une formule chromosomique normale. L'examen foeto-pathologique a permis de conclure à syndrome de Cornélia de Lange très probable, devant la présence (figures 5-10) : d'un synophris, des cils longs, des lèvres minces, un nez antéversé, un philtrum long, une micrognathie, une fente palatine totale, une oligodactylie bilatérale, une palmure du dos et des deux coudes.

Conclusion

Le diagnostic du SCdL est un diagnostic clinique et la recherche d'anomalies génétiques reste longue et coûteuse. Les progrès à faire résident essentiellement dans le diagnostic anténatal, souvent difficile devant ce syndrome d'incidence sporadique. L'échographie est l'élément clé de ce diagnostic. Malgré l'absence de spécificité, l'association de certains signes peut être suffisante pour confirmer ce diagnostic et indiquer à temps une interruption médicale de la grossesse.

Références

1. Opitz JM. The Brachmann-de Lange syndrome. *Am J Med Genet* 1985; 22: 89-102.
2. Sepulveda W, Wong AE, Dezerega V. Brachmann-de Lange Syndrome: prenatal diagnosis with 2- and 3-dimensional sonography. *J Ultrasound Med.* 2009; 28:401-4.

Nabil Mathlouthi, Mohamed Amine Jellouli, Riadh Ben Temime, Tahar Makhoul, Masmoudi Aida*, Gaigi-Siala Soumeiya*, Leila Attia, Chachia Abdellatif

*Service de Gynécologie-obstétrique "A". Hôpital Charles Nicolle. Tunis
* Service d'embryo-foeto-pathologie. Centre de Maternité et de Néonatalogie de Tunis.*

*Faculté de Médecine de Tunis. Tunisie
Université Tunis El Manar*

Regression of an inflammatory myofibroblastic tumor of the porta-hepatis with steroid drugs

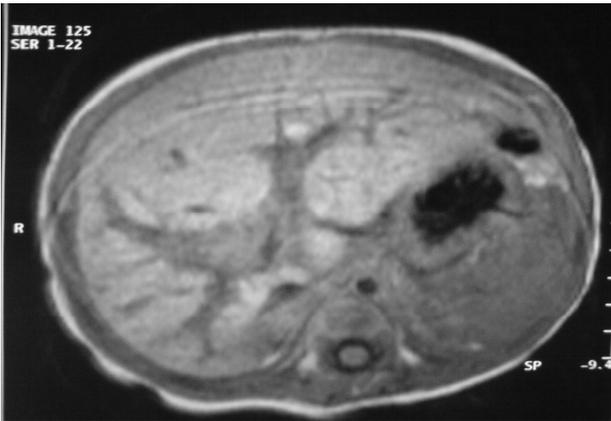
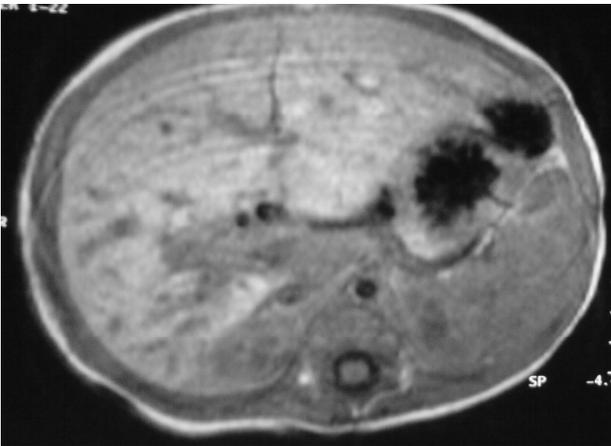
Inflammatory myofibroblastic tumor of the liver (IMT) is a proliferation of myofibroblasts and inflammatory cells infiltrate with a resultant mass. It has been recognized with increasing frequency mainly in Asian countries, and occurs mostly in children and young adults (1). Most cases have been located within a hepatic lobe, but may also invade the hepatic hilum (2, 3). The surgical resection is the treatment of choice but can be difficult in some cases and other therapeutic methods can be considered.

We report a new case of IMT partially removed and medicated with steroid anti-inflammatory drugs with good result.

Case report

A five-months-old child presented to our department with a two-week history of jaundice, intense itching and abdominal pain. On physical examination, there was hepatomegaly with a liver edge palpable four cm below the costal margin. Laboratory examination results demonstrated predominantly conjugated hyperbilirubinemia with a total bilirubin rate at 142 mg/l and a conjugated bilirubin rate at 98 mg/l, an elevated liver enzymes (ASAT = 74 UI/l, ALAT 142 UI/l) and elevated alkaline phosphatase. The hepatitis screen was negative. An ultrasound demonstrated intra-hepatic duct dilatation caused by a hepatic hypo-echogenic mass located in the hilum. A magnetic resonance cholangio-pancreatography was performed, which confirmed intra-hepatic duct dilatation with non involvement of the pancreatic duct (figures 1 and 2).

A laparotomy was performed which demonstrated an enlarged mass arising from the porta hepatis and infiltrating the hepatic hilum. The mass was partially removed and instead hepato-jejunal by pass was performed to relieve the jaundice. Intraoperative biopsies obtained from the mass demonstrated inflammatory lesions that were confirmed as MIT. Post operatively, the patient was placed on steroid anti-inflammatory drugs for one month and he denied any problems and the patient's liver function tests and bilirubin levels trended downward.

Figure 1: Cholangio RMI, intra-hepatic bile duct dilatation**Figure 2:** Cholangio RMI, hepatic hypo dense mass located in the hilum

Conclusion

In our case, the tumor was partially removed and porto-hepato-jejunosotomy was performed for common bile duct invasion and medication with steroid anti-inflammatory drugs was given with good result. The success of this treatment, lead as to advise this in the initial management of non resectable tumors.

References:

- 1) Andrade DM, Martins SJ, Paz O, Cardozo JB, Novaes AE, Santiago MB. Inflammatory pseudotumor: a diagnostic dilemma. *Eur J Intern Med* 2006; 17: 514-6.
- 2) Swinney R, Sadri R, Muenchow S. Non resectable inflammatory pseudotumor of the porta hepatis. *J Pediatr Surg* 2006; 41: 21-23.
- 3) Ueda M, Yukihide Y, Ogawa K et al. A case of inflammatory pseudotumor of the liver hilum successfully treated with aggressive hepatectomy. *J Pediatr Surg* 2003; 38 :9-11.

Rachid Khmekhem1, Mahdi Ben Dhaou1, Sofiene Ghorbel1, Nadia Mattoussi2, Saida Ben Becheur2, Béji Chaouachi1

*Department of paediatric surgery "B"
Department of paediatrics
Children's Hospital of Tunis
University of Tunis El Manar. Tunisia.*

Tuberculose de l'épaule révélée par des scapulalgies traînantes

La tuberculose est une maladie infectieuse causée par le germe Bacille de Koch (BK) de type *Mycobacterium Tuberculosis*, *Mycobacterium bovis*, *Mycobacterium africanum* ou autres mycobactéries atypiques. Elle est en recrudescence depuis une dizaine d'année avec une incidence estimée à 8 millions de nouveaux cas par an (1, 2). La fréquence de la localisation ostéoarticulaire varie de 2,7 à 5% de l'ensemble des tuberculoses (3). Sa localisation à l'épaule représente 7,1% des tuberculoses ostéo-articulaires (4, 5). La rareté de la localisation tuberculeuse à l'épaule et le tableau clinique souvent trompeur sont dans un grand nombre de fois responsables d'un retard diagnostique. De plus, les signes radiologiques sont variables et peuvent mimer d'autres pathologies comme l'ostéomyélite chronique à pyogène, l'abcès de Brodie ou certaines tumeurs (6). La confirmation de la maladie est basée sur l'étude bactériologique couplée à la preuve anatomopathologique. Le traitement repose sur une chimiothérapie anti-tuberculeuse prolongée.

Nous rapportons quatre nouvelles observations de tuberculose isolée de l'épaule.

Observation 1

Madame H.B âgée de 53 ans, d'origine rurale, sans antécédents pathologiques notables, a présenté une symptomatologie fonctionnelle ayant débuté 2 ans avant sa date de consultation, symptomatologie faite de scapulalgies mécaniques gauches intermittentes. Cette symptomatologie s'est aggravée deux mois avant sa consultation pour devenir continue. La patiente n'a rapporté ni amaigrissement ni asthénie ni anorexie ni sueurs nocturnes. A l'examen, la patiente était apyrétique. La mobilité de l'épaule était douloureuse et limitée en anté-pulsion, abduction et rotation externe. Il n'y avait ni leucopénie ni syndrome inflammatoire biologique (SIB): la vitesse de sédimentation (VS) était à 12 mm à la première heure. L'intradermoréaction (IDR) à la tuberculine était phlycténulaire et la recherche de B.K dans les crachats et dans les urines était négative à l'examen direct et à la culture. La radiographie standard de l'épaule gauche a montré de multiples érosions de la tête humérale et des géodes du cartilage glénoïdien siégeant aux zones de réflexion de la synoviale, au trochin et de façon plus marquée au trochiter (figure 1). L'IRM de l'épaule a objectivé une synovite marquée de l'épaule gauche érodant les berges du trochin et du trochiter. Il s'y associait un épanchement intra articulaire et un œdème de la médullaire osseuse avoisinante (figure 2). Il n'y avait pas d'atteinte pulmonaire associée. Une arthrotomie avec biopsie a permis d'apporter la certitude diagnostique histologique de tuberculose. La patiente a été mise sous chimiothérapie quadruple pendant deux mois, relayée par une bithérapie pendant 10 mois, avec des suites favorables.