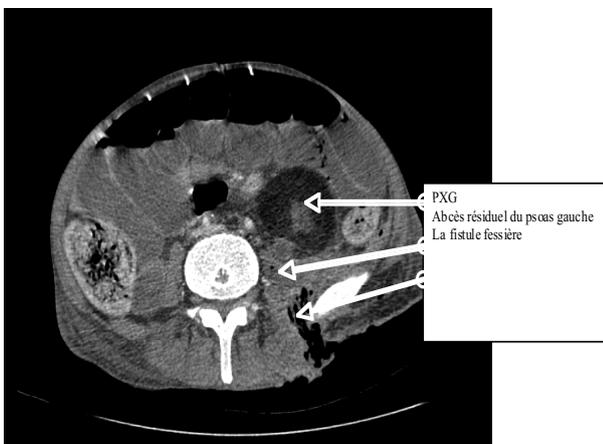


Il était entouré d'une importante sclérolipomatose. L'uretère gauche était dilaté en amont d'un calcul pré-méatique. Il existait une collection résiduelle de psoas gauche de 9 cm fistulisée au niveau de la mise à plat de la fesse gauche (figure 2) et un calcul enclavé au niveau de la partie terminale de l'urètre. Ce dernier a été secondairement, spontanément éliminé dans les urines. Le malade a été réopéré le 31 Juillet 2010 par lombotomie gauche. Il s'agissait d'une PXG compliquée d'un abcès du psoas. Il a eu une néphrectomie et une mise à plat de l'abcès. Les suites ont été simples. L'examen anatomopathologique a montré des lésions de pyélonéphrite chronique sévère avec des polynucléaires neutrophiles et des macrophages spumeux associés à des cellules géantes. Ces remaniements s'étendaient au tissu adipeux péri-rénal.

**Figure 2 :** PXG avec un abcès résiduel du psoas gauche fistulisé au niveau de la fesse homolatérale



### Conclusion

La pyélonéphrite xanthogranulomateuse compliquée d'un abcès psoas est très rare. Il faut souligner l'intérêt de la prévention de cette affection par la détection et le traitement adéquat des infections urinaires et des lithiases rénales non compliquées.

### Références

1. Dahami Z, Dakir M, Aboutaieb R, et al. Pyélonéphrite xanthogranulomateuse diffuse : aspects cliniques, anatomopathologiques et thérapeutiques. À propos de neuf cas et revue de la littérature. *Ann Urol.* 2001; 35:309-14.
2. Malek RS, Elder JS. Xanthogranulomatous pyelonephritis: a critical analysis of 26 cases and of the literature. *J Urol.* 1978; 119: 589-93.
3. Chuang CK, Lai MK, Chang PL, et al. Xanthogranulomatous pyelonephritis: experience in 36 cases. *J Urol.* 1992; 147: 333-6.
4. Giani L, Zago M, Nobili P, Corti GL, Rossi B. A case of xanthogranulomatous pyelonephritis. *Diagnosis and therapeutic problems.* *G Chir.* 1995;16: 312-4.

*Riadh Bel Haj Salah\**, *Wissef Triki\**, *Amine Derouiche\*\**, *Mounir Ben Moussa\**, *Mohamed Chebil\*\**, *Abdeljelil Zouache\**

\* : Service de chirurgie « A ». Hôpital Charles Nicolle. Unité de recherche en chirurgie.

\*\* : Service d'urologie. Hôpital Charles Nicolle.

Faculté de médecine de Tunis. Tunisie.

Université Tunis El Manar

## Lipoatrophie faciale unilatérale acquise : Présentation évocatrice de panniculite lupique

Le lupus érythémateux profond (LEP) ou panniculite lupique est une infiltration lymphocytaire lobulaire et septale des adipocytes de l'hypoderme, d'évolution fibrosante et cicatricielle. Il est rare au sein de la maladie lupique (2-3% des cas) (1). Cette affection atteint essentiellement la femme adulte. Elle siège classiquement au niveau de la racine des membres, au visage et au tronc. Elle pose souvent des problèmes diagnostiques à l'origine d'un retard de prise en charge avec évolution séquelle affichante.

Nous rapportons quatre cas de LEP du visage.

### Observation 1

Patiente âgée de 22 ans, aux antécédents d'anémie ferriprive dans l'enfance, consultait en dermatologie pour des nodules et plaques infiltrés de la joue gauche évoluant depuis 1 an. A l'interrogatoire, on retrouvait la notion de photosensibilité et d'arthralgies des grosses articulations. L'examen cutané notait la présence au niveau de la joue gauche de multiples nodules et plaques sous cutanés infiltrés avec peau érythémateuse non atrophique en regard (figure 1a).

**Figure 1a :** Multiples nodules et plaques sous cutanés infiltrés avec peau érythémateuse non atrophique de la joue gauche



Le reste de l'examen somatique était normal. L'histologie cutanée notait la présence d'un infiltrat lympho-histiocytaire du derme profond et de l'hypoderme, à disposition lobulaire et septale, avec des foyers de cyto-stéatonecrose. Les immunofluorescences directe et indirecte étaient positives. Le bilan biologique notait un syndrome inflammatoire modéré avec une vitesse de sédimentation à 30 mm à la 1<sup>ère</sup> heure, une anémie hémolytique (test de Coombs direct positif), une leucopénie à 3000 éléments/mm<sup>3</sup> avec neutropénie à 1500

éléments/mm<sup>3</sup> et une lymphopénie à 850 éléments/mm<sup>3</sup>. Le bilan immunologique notait des anticorps antinucléaires à 1/1600 et des anticorps anti-DNA natif négatifs. Le diagnostic de LEP était évoqué et la patiente était rapidement traitée par hydroxychloroquine (Plaquenil®) (400 mg/j) associée à la prednisone (0.5mg/kg/j). L'évolution à 1 mois de traitement était marquée par une régression partielle du placard infiltré du visage sans cicatrices (figure 1b).

**Figure 1b** : Régression partielle après un mois de traitement



#### Observation 2

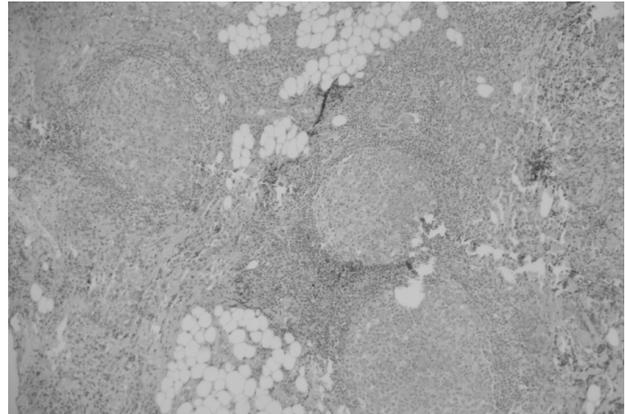
Patiente âgée de 34 ans, aux antécédents de rhumatisme articulaire aigu dans l'enfance, qui a consulté en dermatologie pour un nodule érythémateux infiltré de la joue droite évoluant depuis 2 ans. L'examen cutané notait une plaque érythémateuse, bien limitée, par endroit infiltrée, cartonnée, peu sensible, mesurant 7/5cm de grand axe, siégeant au niveau de la joue droite et remontant à l'angle interne de l'œil droit. Le reste de l'examen somatique était normal. L'histologie cutanée notait la présence d'un infiltrat lympho-histiocytaire du derme profond et de l'hypoderme, à disposition lobulaire et septale, avec des foyers de cytotéatécrose. Les immunofluorescences directe et indirecte étaient négatives. Le bilan biologique retrouvait un syndrome inflammatoire modéré avec une vitesse de sédimentation à 50 mm à la 1<sup>ère</sup> heure. Les anticorps antinucléaires, anti-DNA, complément, anti-centromère anti-SCL70 étaient négatifs. Les explorations radiographiques (tomodensitométrie, imagerie par résonance magnétique faciales) étaient normales. Le diagnostic de LEP était évoqué et la patiente était traitée par hydroxychloroquine (Plaquenil®) (400 mg/j) pendant 12 mois, associée à la prednisone (0.5mg/kg/j) pendant 4 mois et à une bonne protection solaire, maintenue de façon prolongée, avec amélioration notable des lésions cutanées mais au prix d'une lipoatrophie faciale unilatérale.

#### Observation 3

Patiente âgée de 52 ans, sans antécédents pathologiques notables, présentait depuis 5 ans, une induration sous cutanée

de la mandibule droite. L'examen cutané notait un placard infiltré, très induré de la joue droite, de la région pré-auriculaire et de l'hémi-mandibule droite. L'évolution était marquée par l'extension progressive en l'espace de 2 mois, du placard infiltré vers la pommette droite. L'histologie cutanée montrait la présence d'un infiltrat lympho-histiocytaire du derme profond et de l'hypoderme, à disposition lobulaire et septale, avec des foyers de nécrose hyaline (figures 2a, 2b).

**Figures 2a, 2b** : Infiltrat lympho-histiocytaire du derme profond et de l'hypoderme, à disposition lobulaire et septale



L'immunofluorescence directe notait des dépôts microgranuleux de la jonction dermo-épidermique de type IgG et IgM. Le bilan immunologique retrouvait des anticorps antinucléaires et des anticorps anti-DNA natif positifs. Le diagnostic de panniculite lupique était évoqué. Un traitement par hydroxychloroquine à la dose de 400 mg/j avec photoprotection était prescrit pendant 18 mois. L'évolution était progressivement favorable avec régression de l'infiltration du placard mais avec une fonte adipeuse de la région jugo-mandibulaire et un aspect atrophique de la peau en regard.

#### Observation 4

Patiente âgée de 40 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, avait consulté en dermatologie pour une plaque

infiltrée jugale gauche évoluant depuis 2 ans. Á l'examen, il s'agissait d'une plaque érythémateuse bien limitée, infiltrée, à surface télangiectasique, mesurant 2 cm de grand axe, de la pommette gauche s'étendant à la joue gauche (figure 3). L'examen somatique était par ailleurs normal. L'examen histologique cutané notait un épiderme normal et un infiltrat lympho-histiocytaire de siège péri-vasculaire et péri-annexiel. L'immunofluorescence directe montrait une fluorescence microgranuleuse de la jonction dermo-épidermique de type IgG. Le bilan biologique retrouvait un syndrome inflammatoire avec une vitesse de sédimentation à 40 mm à la 1<sup>ère</sup> heure et une lymphopénie à 900 éléments/mm<sup>3</sup>. Le bilan immunologique notait des anticorps antinucléaires à 1/200, des anticorps anti-DNA natif positifs, une hypocomplémentémie (C3, C4) et une diminution de l'activité CH50. Le facteur rhumatoïde, les anti-centromères et les anti-SCL70 étaient négatifs. Le diagnostic de lupus érythémateux systémique était retenu devant l'association de quatre critères de l'ACR (cutanés, hématologiques et immunologiques). Un traitement par hydroxychloroquine (Plaquenil®) à la dose de 400 mg/j, associé à des mesures de photo protection était institué. L'évolution à 10 mois de traitement par antipaludéens de synthèse, était marquée par une régression du placard infiltré du visage, mais au prix d'une lipoatrophie faciale unilatérale marquée.

**Figure 3 :** Lipoatrophie du pli naso-génien et de la joue gauches



### Conclusion

Le tableau d'une panniculite de l'hémiface est très évocateur d'un LEP. Un diagnostic précoce et un traitement énergique par antipaludéens de synthèse et corticoïdes par voie générale pourrait prévenir les séquelles inesthétiques à type de lipoatrophie faciale unilatérale.

### Références

1. Massone.C, Kodama.K, Salmhofer.W, et al. Lupus erythematosus panniculitis (lupus profundus): Clinical, histopathological, and molecular analysis of nine cases. *J Cutan Pathol* 2005; 32: 396-404.

A. Hawilo1, Amel Mebazaa1, Sonia Trojjet1, H.Zribi1, R. Cheikh Rouhou1, I.

Zaraa1, H. Azzouz2, Dalenda El Euch1, Amel Ben Osman1, Moncef Zitouna2, Mourad Mokni1.

Service de Dermatologie1  
Service d'anatomie pathologique2  
Hôpital La Rabta. Tunis, Tunisie.  
Faculté de Médecine de Tunis  
Université Tunis El Manar

## Le syndrome des vomissements cycliques de l'enfant

Le syndrome des vomissements cycliques (SVC) est une entité clinique rare, essentiellement décrite chez l'enfant, d'étiologie inconnue, caractérisée par de brefs épisodes de vomissements incoercibles récurrents séparés par des périodes de durées variables où le patient n'accuse aucune symptomatologie fonctionnelle (1). Son traitement reste empirique ; plusieurs essais thérapeutiques basés sur des hypothèses physiopathologiques sont rapportés dans la littérature, mais restent controversés.

Nous rapportons six observations de SVC et étudions les résultats du traitement par l'érythromycine.

### Patients et méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective de six observations pédiatriques de SVC colligées dans trois services hospitalo-universitaires de pédiatrie : service de médecine infantile B, hôpital d'enfants de Tunis, service de pédiatrie, hôpital la Marsa et service de pédiatrie, hôpital de Nabeul. L'étude des dossiers nous a permis de préciser leurs caractéristiques épidémiologiques, ainsi que les antécédents familiaux et personnels, l'âge de début, le type, la durée et la récurrence des symptômes, les éventuelles complications, les traitements symptomatiques et préventifs utilisés ainsi que l'évolution à court, à moyen et à long terme.

### Résultats

Il s'agit de 5 garçons et une fille ayant un âge moyen de début de la symptomatologie de 5 ans (extrêmes : 16 mois – 9 ans) (tableau 1). La fréquence moyenne des épisodes de vomissements est de 9 fois / an avec des extrêmes de 4 à 21 fois/an. La durée moyenne de l'accès est de 4 jours. Elle est stable chez les six enfants. Les facteurs déclenchants sont dominés par les infections des voies aériennes supérieures : angine (3 cas) et rhume (1 cas). Trois patients ont présenté une déshydratation aiguë stade I ou II, compliquée d'une insuffisance rénale fonctionnelle dans deux cas, d'une hypokaliémie dans deux cas et d'une hyponatrémie chez trois malades. Quatre enfants ont présenté une hémorragie digestive haute et/ou basse. La fibroscopie digestive a montré dans tous les cas une œsophagite ulcérée ou érosive étendue associée à une gastrite pétychiale dans deux cas.

Tous les malades ont bénéficié d'une perfusion intraveineuse par sérum glucosé à 5 % avec correction des troubles hydro