

Habituellement l'asthme précède les manifestations systémiques et les malades ont une sinusite maxillaire et souvent des antécédents allergiques. La maladie a été décrite en 1951(1) à partir d'une cohorte de patients initialement considérés comme étant atteints de périartérite noueuse (PAN). La physiopathogénie du syndrome de Churg et Strauss est inconnue. Ce syndrome est associé aux p-ANCA (anticorps dirigés contre le cytoplasme des polynucléaires neutrophiles à l'origine d'une fluorescence périnucléaire) antimyéloperoxydase dans 35 à 40 % des cas (2-4). Les localisations extra pulmonaires sont fréquentes, essentiellement neurologiques, cardiaques, rénales et cutanées. Nous rapportons une observation particulière illustrant une localisation mammaire du syndrome de Churg et Strauss.

Observation

Il s'agit d'une patiente âgée de 34 ans, aux antécédents familiaux d'une mère opérée pour une tumeur du sein, et qui était suivie depuis 9 ans pour un syndrome de Churg et Strauss. Le diagnostic avait été retenu devant: un asthme cortico-dépendant, des sinusites à répétition, une atteinte pulmonaire parenchymateuse avec hyper éosinophilie au lavage broncho alvéolaire, une poly neuropathie et des nodules cutanés diffus dont la biopsie avait conclu à des lésions de vascularite. La malade était stabilisée sous corticoïdes et cyclophosphamide. Elle a consulté pour apparition d'un nodule du sein droit. Vu l'âge jeune de la patiente et les antécédents familiaux, une biopsie-exérèse a été réalisée d'emblée. L'histologie a permis de mettre en évidence un nodule inflammatoire riche en éosinophiles.

Actuellement, après un recul de 4 ans, l'examen mammaire et la mammographie réalisés de manière répétée sont restés normaux. La patiente garde par ailleurs des manifestations ORL de sa maladie, contrôlées grâce à l'introduction du mycophénolate mofétil.

Conclusion

L'infiltration à éosinophiles est fréquente au cours du syndrome de Churg et Strauss au niveau des lésions vasculaires ou des nodules cutanés. La localisation mammaire des éosinophiles est exceptionnelle.

Références

1. Churg J, Strauss L. Allergic granulomatosis, allergic angiitis and periarteritis nodosa. Am J Pathol 1951;27:277-94.
2. Sablé-Fourtassou R, Cohen P, Mahr A, et al. Antineutrophil cytoplasmic antibodies and the Churg-Strauss syndrome. Ann Intern Med 2005;143:632-8.
3. Sinico RA, Di Toma L, Maggiore U, et al. Prevalence and clinical significance of antineutrophil cytoplasmic antibodies in Churg-Strauss syndrome. Arthritis Rheum 2005;52:2926-35.
4. Xiao H, Heeringa P, Hu P, et al. Antineutrophil cytoplasmic autoantibodies specific for myeloperoxidase cause glomerulonephritis and vasculitis in mice. J Clin Invest 2002;110: 955-63.

Besma Ben Dhaou, Fatma Derbali*, Fatma Boussema, Zohra Aydi, Lilia Baili, Samir Kochbati, Ouahida Cherif, Lilia Rokbani

Service de Médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie

*Service de Médecine, Hôpital régional de Sidi Bouzid, Tunisie

Faculté de Médecine de Tunis - Université Tunis El Manar

Maladie de Crohn œsophagienne isolée traitée par œsophagectomie et tube gastrique

L'atteinte de l'œsophage au cours de la maladie de Crohn est rare avec une incidence de 0,2 à 1,8% et touche essentiellement le 1/3 distal (1). Elle est responsable d'une clinique non spécifique dominée par la dysphagie. Le diagnostic devant une forme isolée est difficile. Nous rapportons une maladie de Crohn œsophagienne isolée qui n'a été diagnostiquée qu'en postopératoire après examen anatomopathologique de la pièce d'œsophagectomie.

Observation

Une femme âgée de 50 ans a été admise au service en décembre 2005 pour des douleurs épigastriques permanentes exacerbées en post-prandial et accompagnées d'une dysphagie aux solides d'aggravation progressive, d'éruclation, de régurgitations et d'un amaigrissement de 20 Kg en six mois. L'examen physique était normal. L'indice de masse corporelle était à 17,5 kg/m². Il existait une anémie à 6,5 g/dl d'hémoglobine et une hypo albuminémie à 42 g/l (Nle>45). Une fibroscopie faite le 08 décembre 2005 a montré à 27 cm des arcades dentaires un aspect bourgeonnant, irrégulier, infiltrant et irrégulier s'étendant sur 8 cm. L'opérateur a conclu à une tumeur probablement maligne de l'œsophage. L'examen anatomopathologique des biopsies a conclu à une œsophagite aigue et ulcérée. Nous avons complété les explorations par un transit œso-gastro-duodénal (figure 1) qui a été réalisé le 17 décembre 2005.

Figure 1: Rétrécissement irrégulier et ulcéré de l'œsophage inférieur avec discrète dilatation en amont



Il a montré un rétrécissement irrégulier, ulcéré et excentré aux bords spiculés des 2/3 inférieurs de l'œsophage thoracique s'étendant sur 10 cm. Une tomодensitométrie thoraco-abdominale a été réalisée le même jour montrant un épaississement circonférentiel et irrégulier du moyen et du bas œsophage engainant la paroi antérieure de l'aorte sur 180° et arrivant de contact de l'oreillette gauche sans plan de clivage. Nous avons évoqué en premier lieu un cancer de l'œsophage. Afin d'avoir une confirmation histologique, nous avons réalisé une deuxième fibroscopie le 22 décembre 2005. Elle a montré de vastes ulcérations longitudinales très creusantes, confluentes et circonférentielles avec des bords réguliers et bourgeonnants qui s'étendaient entre 24 cm et 37 cm. Les biopsies ont de nouveau conclu à une œsophagite aigue et ulcérée sans signe de spécificité ni de malignité. Devant cette discordance entre les données clinique, endoscopiques, radiologiques et le résultat des biopsies, nous avons décidé de réaliser une écho-endoscopie. Elle a été faite le 29 décembre 2005. Elle a mis en évidence un épaississement circonférentiel et hypoéchogène de la paroi de l'œsophage thoracique inférieur avec une désorganisation architecturale des couches pariétales. Cet épaississement arrive au contact de l'aorte et de l'oreillette gauche. Il existait des d'adénopathies péri-œsophagiennes bien limitées, hypoéchogènes et de taille > 1 cm. De nouvelles biopsies ont été réalisées dont l'étude anatomopathologique a encore une fois conclu à une œsophagite aigue et ulcérée sans signe de spécificité. Nous avons retenu le diagnostic d'un cancer de l'œsophage thoracique inférieur. Après correction de l'anémie et de l'hypo albuminémie, nous avons réalisé le 28 février 2006, une intervention d'Akiyama.

L'examen macroscopique de la pièce opératoire a montré une sténose fibreuse étendue sur 2,5 cm, des ulcérations à fond nécrotiques et plusieurs formations polypoïdes. L'étude histologique a mis en évidence des remaniements inflammatoires au niveau du chorion qui s'étendaient jusqu'à la séreuse, associés à un infiltrat lymphoplasmocytaire folliculaire. Il n'y avait ni granulome tuberculoïde, ni dysplasie ni éléments mycéliens ni parasitaires. Cet aspect a permis de retenir le diagnostic d'une maladie de Crohn œsophagienne. Les suites ont été compliquées d'un hydo-pneumothorax droit qui a nécessité un drainage thoracique itératif. La patiente a été mise sortante le 30 mars 2006. Elle a été régulièrement suivie. Elle s'alimentait normalement avec un gain pondéral. Le transit intestinal était normal. Nous avons réalisé une coloscopie qui a été normale et un transit du grêle qui n'a pas montré d'anomalie du grêle. En décembre 2006, soit au 9^{ème} mois postopératoire, elle a présenté une sténose anastomotique qui a été dilatée avec succès. Depuis cette date, elle est restée asymptomatique. Elle est décédée en 2009 d'un accident domestique.

Conclusion

La maladie de Crohn œsophagienne isolée représente un déficit diagnostique : souvent suspectée jamais retenue à cause de la crainte de méconnaître un carcinome. En attendant un ou des marqueur(s) histologique(s) spécifique(s), l'œsophagectomie est la seule option thérapeutique.

Références

1. Decker GA, Loftus EV Jr, Pasha TM, Tremaine WJ, Sandborn WJ. Crohn's disease of the esophagus: clinical features and outcomes. *Inflamm Bowel Dis.* 2001;7:113-9.

Riadh Bel Haj Salah, Mounir Ben Moussa, Adeljelil Zaouche.

*Service de Chirurgie « A ». Hôpital Charles Nicolle. Tunis. Tunisie
Unité de recherche en chirurgie. Faculté de médecine de Tunis. Tunisie.
Université Tunis El Manar*

Hémolymphangiome kystique du médiastin

L'hémolymphangiome (HL) kystique est un hamartome vasculaire bénin, considéré comme une malformation vasculaire à flux lent [1]. La localisation purement médiastinale est inhabituelle et ses conséquences sont parfois graves [2]. En effet, cette lésion est découverte le plus souvent de façon fortuite, mais elle peut être révélée par des signes de compression des organes de voisinage. Bien qu'il s'agisse d'une lésion bénigne, l'HL kystique a tendance à infiltrer les structures avoisinantes imposant souvent une résection chirurgicale agressive [3]. Cette lésion survient le plus souvent chez l'enfant et rarement chez l'adulte. Nous en rapportons un cas chez une femme de 67 ans.

Observation

Il s'agissait d'une femme âgée de 67 ans, diabétique, hypertendue et hypothyroïdienne, qui consultait pour une dyspnée d'effort isolée stade III, évoluant depuis un an. La radiographie du thorax montrait un élargissement du médiastin supérieur et moyen avec un index cardio-thoracique de 0,61. La fibroscopie bronchique ainsi que l'épreuve d'effort étaient normales. A l'échographie cardiaque, il y avait une cardiomégalie de type hypertensive. La conduite à tenir était d'ajuster le traitement antihypertenseur. L'évolution était marquée par une aggravation de la symptomatologie. Une tomодensitométrie thoracique était indiquée. Elle montrait une masse au niveau de la partie moyenne du médiastin antérieur, mesurant 45x25 mm, rétro sternale discrètement latéralisée à gauche, en contact intime avec le cœur, l'aorte ascendante et le tronc de l'artère pulmonaire. Après injection du produit de contraste, il existait une faible opacification partielle et progressive de cette masse [Figure 1]. Ces aspects radiologiques évoquaient un thymome. Une résection chirurgicale par sternotomie médiane était réalisée. L'examen en per-opératoire visualisait une masse tissulaire intra péricardique sessile de 3 cm de diamètre au contact de l'infundibulum pulmonaire. Elle paraissait non invasive et clivable. Le thymus était d'aspect normal. Une tumorectomie avec clivage total étaient réalisés. Macroscopiquement, il s'agissait d'une formation kystique de 3,5cm de grand axe, à contenu hémorragique [Figure 2]. A l'examen histologique, cette formation correspondait à une prolifération vasculaire bénigne, cernée par une fine capsule fibreuse, la délimitant du