

œdèmes des membres inférieurs de type rénal. Le bilan biologique était normal. Les dosages hormonaux ont montré un hypercortisolisme. La tomodensitométrie abdominale a montré une volumineuse masse surrénalienne droite polylobée refoulant le foie et la veine cave inférieure. Le diagnostic d'un corticosurréalome malin a été retenu et devant le caractère inextirpable de la tumeur, la malade a été adressée à l'institut de carcinologie pour un traitement palliatif.

Conclusion

Le corticosurréalome malin est une tumeur endocrine agressive mais rare. Le traitement chirurgical est le traitement de choix lorsque la tumeur est localisée. C'est le traitement qui permet, dans ces cas, la meilleure survie à long terme. Le traitement complémentaire par le mitotane chez les patients dont la maladie est évoluée, a un peu amélioré l'espérance de vie et la qualité de vie. Cependant une surveillance spécialisée rigoureuse est nécessaire.

Références

1- Rakoto-Ratsimba HN, Razafimahandry HJC, Ravalisoa A. Ranaivozanany A. Une observation d'un volumineux corticosurréalome malin. *Ann Urol* 2003 ; 37 : 17-20.

Besma Ben Dhaou, Fatma Ben Dahmen, Fatma Boussema, Amira Ben Amor*, Zohra Aydi, Lilia Baili, Sonia Ketari, Ouahida Cherif, Lilia Rokbani*
Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
*Service de médecine interne, Hôpital MTaher Maamouri, Nabeul
Faculté de médecine Tunis, Université Tunis El Manar

Syndrome auto-immun multiple : Preuve d'une origine commune aux maladies auto-immunes

Le syndrome auto-immun multiple réalise une condition pathologique rare, récemment décrite et particulière car associant chez un même malade au moins trois maladies auto-immunes différentes [1, 2].

Nous en rapportons une nouvelle observation particulière par la succession de plusieurs maladies sur une période de 27 ans

Observation

Il s'agit de madame BW âgée de 57 ans, aux antécédents de thyroïdite auto-immune (TAI) suivie depuis l'âge de 30 ans, nous a consultés en 2004 pour l'installation d'une polyarthrite chronique bilatérale et symétrique touchant les grosses et les petites articulations associée à un syndrome sec oculaire et buccal qui évoluait depuis 3 ans. Elle n'a pas de signes de dysthyroïdie. L'examen a objectivé une limitation des poignets en flexion, des déformations des pouces en Z, des nodules sous cutanés aux doigts et une rougeur oculaire. L'examen de la thyroïde a été normal. L'examen articulaire a montré des

synovites aux articulations métacarpophalangiennes et interphalangiennes proximales et aux poignets. La biologie a révélé un syndrome inflammatoire (vitesse de sédimentation à 80 mm à la première heure et CRP à 40mg/l) et une cholestase hépatique (PAL à 450UI et ^GT à 400UI) sans cytolyse. Les radiographies standard a montré une atteinte destructrice aux mains avec une carpite géodique stade 3 de Steinbrocker et des érosions aux petites articulations des pieds. Le bilan immunologique a révélé des anticorps anti-microsomes à 55 UI/l (VN : <35) et des anticorps anti-thyroglobuline à 300 UI/l (VN : <225), des anticorps antinucléaires positifs à 1/400 avec présence d'anti-SSA et anti-SSB, un facteur rhumatoïde positif en ELISA à 150UI et des ACPA positifs à 45UI. Les anticorps anti-DNA natifs ont été négatifs. L'examen histologique des glandes salivaires accessoires a montré une infiltration lymphocytaire de stade III de Schisold. Le test de Schirmer a été positif. Ainsi, le diagnostic de polyarthrite rhumatoïde (PR) séropositive et érosive, associée à un syndrome de Gougerot Sjögren secondaire (SGS) était ainsi retenu.

Devant la persistance de la cholestase, une échographie hépatique a été pratiquée et était sans anomalie. Les anticorps anti-mitochondries ont été positifs de type M2. Les explorations ont été complétées par une ponction biopsie hépatique montrant un aspect d'hépatopathie chronique avec fibrose portale réunissant quelques espaces portes associée à une ductopénie compatible avec une cirrhose biliaire primitive (CBP). Ainsi le diagnostic de SAM a été retenu devant l'association d'une TAI, d'une PR, d'une CBP et d'un SGS secondaire chez une même patiente.

La patiente a été alors suivie en collaboration avec les gastrologues pour sa CBP. Elle a été mise sous acide ursodésoxycholique (Ursolvan) à la dose de 600 mg par jour pour son atteinte hépatique et méthotrexate à la dose de 10mg/semaine pour sa PR avec traitement symptomatique du syndrome sec. L'évolution a été favorable avec un recul actuel de 6 ans et un DAS 28 actuel à 3,1 et une biologie hépatique normale.

Conclusion

L'intérêt de cette observation est multiple. En effet, Notre observation illustre une véritable cascade de maladies auto-immunes; dont l'association reflète la présence d'un terrain génétique commun sur lequel se greffent des facteurs environnementaux déterminant les aspects cliniques [3]. Cette succession a la particularité de s'étendre sur plus de 27 ans. Ce qui devrait nous amener à surveiller de façon prolongée et régulière un patient atteint d'une maladie auto-immune afin de dépister à temps l'écllosion de nouvelles maladies qui peuvent survenir à tout moment au cours de l'évolution et modifier ainsi la thérapeutique.

Références

1-Humbert P, Dupond JL. Les syndromes autoimmuns multiples. *Ann Med Intern* 1988; 139:159-68.
2-Branger B, Zabadani B, Vécina F, Balducci JP, Fourcade J. Syndrome autoimmun multiple : succession d'une pemphigoïde bulleuse, d'une glomérulonéphrite proliférative endocapillaire, d'un syndrome de Guillain Barré et d'un purpura thrombocytopénique idiopathique : l'aphérèse-cascade