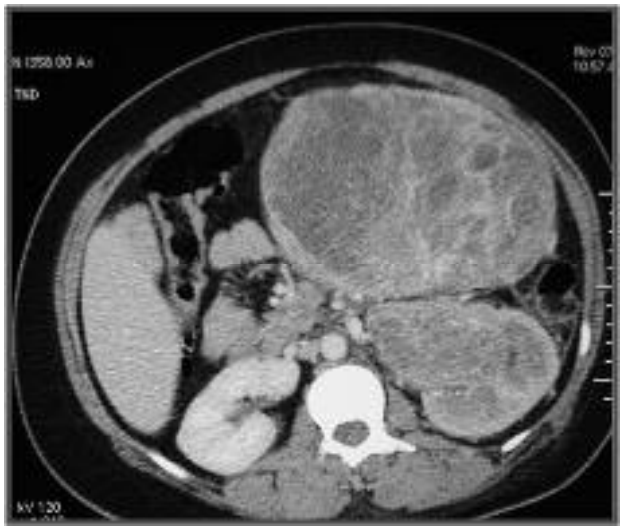
described and characterized by its aggressive behavior, difficult histological characterization and poor prognosis.
We present a case of primary renal epithelioid angiomyolipoma with diagnostic difficulties and management.

Case report
We report the case of a 38-year-old woman, with no past medical history, who presented with a 6-month history of left lumbar pain, with progressive swelling of the left hemi-abdomen, without hematuria. Evolution has been marked by the exacerbation of pain and the onset of unencrypted fever. Physical examination found fever, conjunctival pallor and a tender abdominal mass extending from the left hypochondrium to the iliac fossa ipsilateral.
Biologically, there were leukocytosis, high C - reactive protein and normochromic normocytic anemia; renal function was normal. Thoraco-abdomino-pelvic scan showed a voluminous retroperitoneal tumor, reaching the pelvis, arising from the lower pole of the left kidney or invading it, of tissue density, and which is heterogeneously enhanced, with several foci of necrosis (figure 1).

Figure 1: Abdominal CT scan, cross section: tissue mass occupying the left hemi-abdomen. It is lobed, heterogeneous, and may arise from the left kidney.



There were no other tumor sites. Given the diagnostic uncertainty, a percutaneous biopsy has been performed. Though, histological study was not conclusive because of hemorrhagic and necrotic foci. The pathologist has rather evoked an angiosarcoma. The final decision was to perform a surgical removal of the mass, and this after arteriography and arterial embolization. Arteriography showed that the tumor was mainly vascularized by two left lumbar arteries, and partially by left renal artery. An embolization of these three arteries was achieved. During the operation, we found a left renal mass with retroperitoneal expansion, descending to the pelvis and adhering closely to left mesocolon. En bloc resection of the tumor, the left kidney and the descending colon was performed, with restoration of digestive continuity (figure 2). No postoperative complications were detected. Histological study concluded to a subcapsular epithelioid renal tumor, with prominent muscular component, without cytonuclear atypia (figures 3, 4 and 5). Immunohistochemical study showed that cells express markedly actin and HMB45, and do not express cytokeratin, vimentin and CD34. Thus, the diagnosis of epithelioid monotypic renal AML could be confirmed. Our patient received no additional treatment. She is alive and well, with no evidence of local or remote recurrence, 3 years after initial diagnosis.

Conclusion
AML is conventionally regarded as a benign tumor whose diagnosis is easy and evolution is slow. It is a rare entity which can mimic renal cell carcinoma, leading to a radical treatment. Indeed, the limited means to correct preoperative diagnosis and the malignant potential of this tumor justify this attitude. Clinical and radiological postoperative surveillance is necessary.

References
[1] JC Leclerc, F Marchal, J Stines, D Régent. L'angiomyolipome rénal épithélioïde : tumeur bénigne ou maligne? J Radiol 2003 ; 84 : 851-4

Cherif Mohamed, Ktari Kamel, Kerkeni Walid, Bouzouita Abderrazek, Kourda Nadia, Rajhi Hatem**, Ben Slama Riadh, Chebil Mohamed*
Tunis El Manar University, Faculty of Medicine of Tunis, Departement of urology, Charles Nicolle hospital, 1002, Tunis, Tunisia
** Tunis El Manar University, Faculty of Medicine of Tunis, Departement of Anatomy and Cell Biology, Charles Nicolle hospital, 1002, Tunis, Tunisia*
*** Tunis El Manar University, Faculty of Medicine of Tunis, Departement of of Radiology, Charles Nicolle hospital, 1002, Tunis, Tunisia*

Infiltration graisseuse diffuse et primitive du pancréas : une cause rare d'insuffisance pancréatique exocrine.

L'infiltration graisseuse du pancréas est une pathologie rare et bénigne. Elle est parfois constatée chez l'adulte et est généralement secondaire à une obstruction du wirsung par des calcules, un cancer ou une sténose malformative et dans ces cas, elle prédomine en amont de l'obstacle (1). Elle survient également aux stades avancés de la mucoviscidose (2), chez le diabétique âgé et obèse et peut aussi s'intégrer dans un syndrome dysmorphique, notamment, le syndrome de Johanson-Blizzard et le syndrome de Schawchman (3, 4). Elle est le plus souvent asymptomatique de découverte fortuite. Dans de rares cas, elle devient massive, source d'insuffisance pancréatique exocrine, se révélant par une stéatorrhée (5). Le diagnostic de certitude repose sur les explorations radiologiques qui montrent des anomalies caractéristiques, une confirmation histologique est inutile.
Nous rapportons une cause inhabituelle d'insuffisance

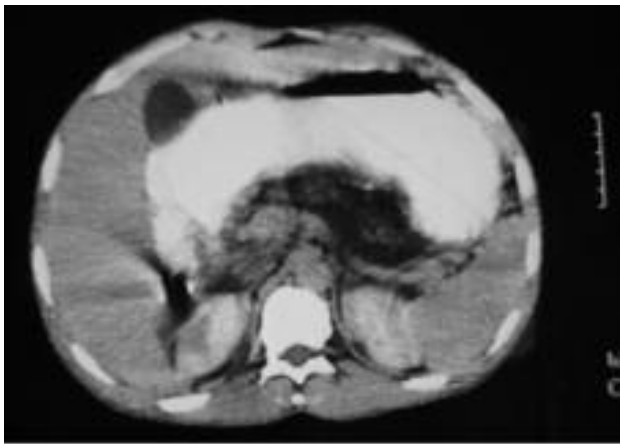
pancréatique exocrine en rapport avec infiltration graisseuse du pancréas symptomatique d'allure primitive.

Observation

Un homme âgé de 31 ans, aux antécédents familiaux de maladie ulcéreuse, était hospitalisé pour une diarrhée chronique. Celle-ci évoluait depuis l'age de 10 ans, comportant 6 selles quotidiennes avec émission d'une selle franchement graisseuse, molle, abondante et fétide. Elle était associée à une douleur épigastrique d'allure ulcéreuse sans altération de l'état général. L'examen physique notait un retard statural mais sans nanisme avec une taille à 1,53 mètre sans retard pubertaire. Le poids moyen des selles était de 1200 g/24 heures avec une stéatorrhée de 21 g par 24 heures. Les examens parasitologiques des selles étaient négatifs. Le taux d'hémoglobine, de polynucléaires, de prothrombine, le bilan phosphocalcique, l'électrophorèse des protéines, le dosage de l'acidité gastrique, le test au D xylose, le bilan hormonal (thyroïdien, gonadotrope et somatotrope), les biopsies gastriques, duodénales et iléo coliques étaient normaux. La fibroscopie oeso-gatro-duodénale concluait à un ulcère lié à hélicobacter pylori, traité avec une bonne évolution. L'échographie trans-pariétale montrait un pancréas de taille, d'échogénicité normale et homogène. L'écho-endoscopie notait un aspect normal du pancréas avec un wirsung fin. Le scanner concluait à un pancréas de taille normale, de densité graisseuse (-20 UH) sans image de massue ni de calcifications intra-parenchymateuse évoquant une involution graisseuse du pancréas (figures 1 et 2).

Figure 1 : Coupe scannographique sans injection de produit de contraste : remplacement total du pancréas par du tissu de densité graisseuse.

Figure 2 : Coupe sacnnographique après injection de produit de contraste et opacification digestive : hypodensité diffuse de l'aire pancréatique , de densité égale à la graisse sous cutanée, non rehaussée après injection de produit de contraste.



Le diagnostic d'infiltration graisseuse du pancréas d'allure primitive était retenu. Un traitement par les extraits pancréatiques permettait une prise de poids moyenne de 8kg, une diminution du nombre de selles à deux selles par jour, une diminution du volume des selles et une disparition du caractère graisseux avec un recul actuel de 8 ans.

Conclusion

L'IGP diffuse et primitive est une cause rare d'IPE chez l'adulte se révélant par un amaigrissement et une stéatorrhée. Ce diagnostic est facilement confirmé par les explorations morphologiques qui montrent une infiltration graisseuse du pancréas très caractéristique et le caractère primitif ne peut être retenue qu'après exclusion des causes secondaires. En effet chez notre malade, une cause obstructive était éliminée par le scanner et l'écho endoscopie, une mucoviscidose méconnue jusqu'à l'âge adulte était écartée devant l'absence d'atteinte pleuro pulmonaire et le malade n'avait pas de dysmorphie ou de lésions d'autres organes permettant d'évoquer les syndromes de Schwachman ou de Johanson Blizzard. L'opothérapie permet une amélioration de l'état clinique des malades.

Références

1- Kim HJ, Byun JH, Park SH, et al. Focal fatty replacement of the pancreas: usefulness of chemical shift MRI. AJR Am J Roentgenol 2007;188:429-32.
2- Durie PR. Pancreatic aspects of cystic fibrosis and other inherited causes of pancreatic dysfunction. Med Clin North Am 2000;84:609-20.
3- Dror Y, Freedman MH. Schwachman-diamond syndrome. Br J Haematol 2002;118:701-13.
4- Maunoury V, Nieuwarts S, Ferri J, Ernst O. Lipomatose pancréatique révélatrice d'un syndrome de Johanson-Blizzard. Gastroenterol Clin Biol 1999;23:1099-101.
5- Lozano M, Navarro S, Perez-Ayuso R, et al. lipomatosis of the pancreas: an unusual cause of massive steatorrhea. Pancreas 1988;3:580-2.

Olfa Hellara, Jamel Saad, Nabil Ben Chaabène, Wafa Ben Mansour, Wissem Melki, Hichem Loghmari, Fethia Bdioui, Leila Safer, Hammouda Saffar

Université du centre, Faculté de Médecine de Monastir, CHU de Monastir, Service de Gastro-entérologie, 5000, Monastir, Tunisie.