

d'âge de ces patients a été de 8 ans avec des extrêmes allant de 1 mois à 35 ans. La notion de consanguinité a été retrouvée dans deux familles; elle est de premier degré. Les antécédents familiaux d'hémorragie ont été rapportés chez un patient; il s'agit d'un décès d'une sœur à la naissance suite à une hémorragie lors de la chute du cordon ombilical. Le saignement a été révélateur du déficit chez 3 patients.

Chez 2 patients, le diagnostic a été posé de manière fortuite lors d'un bilan préopératoire.

Tous les patients ont eu un bilan d'hémostase perturbé avec un allongement isolé du temps de Quick. L'activité enzymatique du facteur VII a été inférieure à 5% dans un cas et supérieure ou égale à 5% dans les autres cas. Les caractéristiques des différents patients sont regroupées dans le tableau 1. Le bilan d'hémostase réalisé chez les parents de certains de nos patients a objectivé une baisse du taux du facteur VII (tableau 2).

Conclusion

Le déficit en facteur VII est une affection héréditaire rare. Toutefois, dans sa forme grave, elle peut mettre en jeu le pronostic fonctionnel, voire vital. Le pronostic de cette maladie accessible à une thérapeutique, reste lié au risque de survenue d'hémorragies graves, notamment cérébrales, en période néonatale. Il est nécessaire de faire un conseil génétique chez les parents consanguins d'un malade atteint d'un déficit en facteur VII.

Références :

- [1] - L. Sfaihi Ben Mansour, A. Thabet, H. Aloulou et al. Factor VII deficiency revealed by intracranial hemorrhage. Arch Pédiatr 2009; 16:1024-27.
- [2] - D. Boltin, V. Boguslavski, Y. Goor, O. Elkayam. Primary Factor VII deficiency. IMAJ 2008; 10: 475- 76.
- [3] - Z. Imane, A. Mdaghri-Alaoui, S. Hamdani, L. el Harim-Lamdouar, N. Lamdouar-Bouazzaoui. The constitutional deficiency in factor VII: about one case. J Pédiatr Puériculture 2004 ; 17 : 139-42.

Ouarid Raja, Smye Imane, Faez Saadia, Oukkache Bouchra*
CHU Ibn Rochd, Laboratoire d'hématologie, Casablanca, Maroc

Isolated unilateral adrenal tuberculosis complicating a persistent Cushing disease

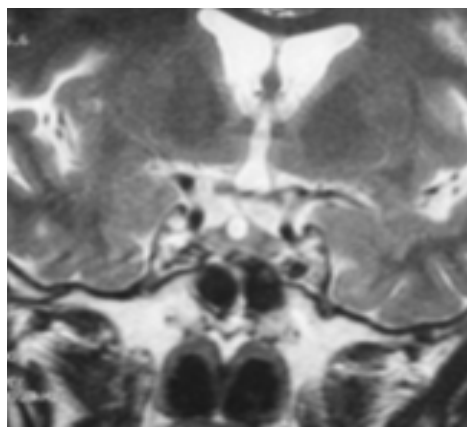
Cushing's disease is a state of hypercortisolism caused by functional corticotrophin secreting adenomas of the pituitary gland, usually non invasive microadenomas (1). It represents 70 to 80% of Cushing syndrome cases. It is proven that there is an immune dysregulation in Cushing syndrome that may reactivate or aggravate several infections. Adrenal tuberculosis is a well known cause of Addison's disease and still the commonest etiologic factor in developing countries (2). Very few cases of unilateral isolated adrenal tuberculosis have been reported, and can only be confirmed by pathological examination of the on adrenalectomy specimen (postoperatively or after an autopsy) (3).

We report the case of a patient with no past history of tuberculosis with Cushing's disease who underwent a failed initial pituitary surgery.

Case report

This is the case of an eighteen years old woman diagnosed with Cushing's disease (all the clinical features of Cushing's syndrome, high 24h urinary free cortisol and positive response to 1mg and 8mg dexamethasone suppression tests) receiving both medication for diabetes and hypertension. She had no personal or familial history suggestive of tuberculosis in the past. The MRI of the brain revealed a 4 mm pituitary microadenoma (figure 1).

Figure 1: Cerebral MRI on T2 image after Gadolinium injection showing a 4 mm parasagittal adenoma



Abdominal Ultrasonography and Thoracoabdominal computed Tomography showed both normal size and echostructure/density of both adrenal glands. There was no pulmonary lesion on imaging. The ophthalmic examination was also normal. A trans sphenoidal adenomectomy was attempted, but failed because of a thick hemorrhagic turcic sella roof. A sub frontal approach was employed 10 days later, in which a total adenoma excision was done. Histological findings confirmed that there was evidence of granulomatosis. Postoperatively she had regression of diabetes and hypertension both, normalisation of the plasma cortisol levels and decrease of ACTH plasma level to the upper normal limit. Under 7 months of biochemical surveillance, we found that the plasma levels of FLU: (2500 nmol/l) and ACTH: (75 ng/l) were rising, there was a loss of circadian rhythm of cortisol secretion, but no evidence of any pituitary lesion on MRI (figure 2). The patient underwent bilateral laparoscopic adrenalectomy (BLA). There was no abnormality in the rest of the peritoneal cavity. The left adrenal was hard to remove because of fibrosis and surrounding adhesions. The right gland was well circumstructured and a complete removal of the peri adrenal fat was achieved. Post surgery, cortisol Hemisuccinate for 4 days then prednisone at 30mg/day were given. No supplement of fludrocortisone was added since it is not available. Microscopic findings of the left

adrenal gland showed a chronic granulomatous inflammation with central necrosis and multinucleated giant cells, suggesting adrenal tuberculosis, meanwhile, and an adrenal hyperplasia with no tumour evidence in the other gland (figure 3).

Figure 2: Cerebral MRI on T2 image after Gadolinium injection showing no sign of pituitary adenoma recurrence

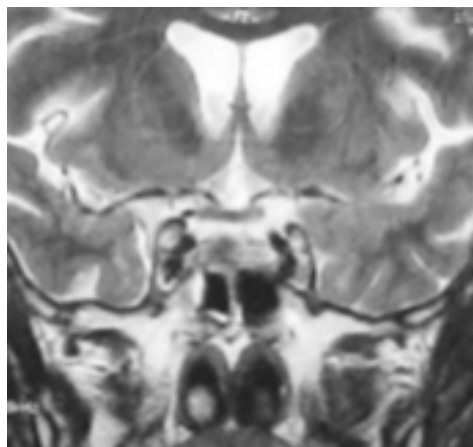
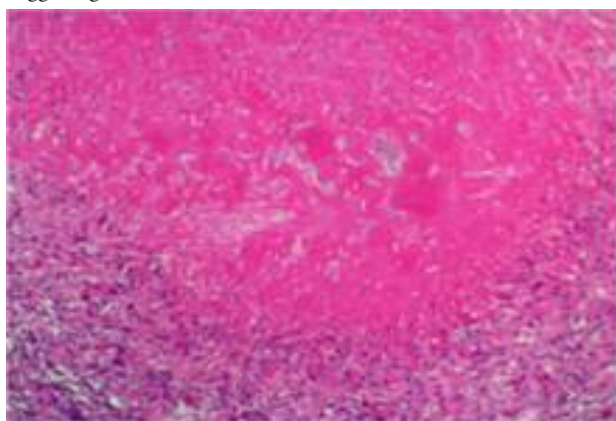


Figure 3: Chronic granulomatous inflammation with central necrosis and multinucleated giant cells near by normal adrenal gland tissue, suggesting adrenal tuberculosis



After the surgery, the patient received an anti-tuberculosis therapy for 6 months (4 months of triple medication (Rifapin, Isoniazid and Pyrazinamid) and 2 months of RH at standard doses). In five years after the adrenalectomy, the patient has shown no clinical evidence of Cushing's disease and has normal plasma cortisol and FLU levels. However, her plasma ACTH level remains high in response to the adrenalectomy. There has been no evidence of Nelson syndrome till date.

Conclusion

Tuberculosis infection is a chronic granulomatous disease that can occur in any organ, have a long latent period and be reactivated when the immunity of the host becomes attenuated. Cushing disease is one of the biological states that may enhance

this immunity deficiency leading to a really rare primary isolated localisation of an extrapulmonary tuberculosis: unilateral adrenal tuberculosis.

References

1. Bademci G. Pitfalls in the management of Cushing's disease. J Clin Neurosci 2007; 5:401-8; discussion 409.
2. Ma ES, Yang ZG, Li Y, et al. Tuberculous Addison's disease: morphological and quantitative evaluation with multidetector-row CT. Eur J Radiol 2007; 62:352-8
3. Tajdine MT, Ait Taleb K, Amahzoune M, et al. [Adrenal tuberculous pseudotumour]. Prog Urol 2002; 12:462-4.

Acknowledgements:

Special thanks to Miss Benkhouta Hanane and Mr. Mdaghri Abdelaziz for their great help and support.

Amine Souadka¹, Rabii Makhmari¹, Fouad Zouaidia³, Ahmed Jahid³, Amine Benkabbou¹, Raouf Mohsine¹, Lahcen Ifrine¹, Abdelkader Belkouchi¹, Hadj Omar El Malki^{1,2}

¹Surgery Department "A" Ibn Sina Hospital, Rabat, Morocco;

²Medical Center of Clinical Trials and Epidemiological Study (CRECET), Medical School, University Mohammed Vth Souissi, Rabat, Morocco;

³Anatomopathology department, Ibn Sina Hospital, Rabat, Morocco.

Métastase splénique isolée révélatrice d'un cancer bronchique à cellules claires

Les métastases spléniques des cancers pulmonaires sont rares et souvent de découverte autopsique [1]. Leur fréquence à l'examen autopsique de sujets porteurs de cancers bronchiques varie entre 1,2 et 5% [2, 3]. Elles surviennent généralement dans le cadre d'une maladie disséminée. La localisation splénique isolée reste exceptionnelle. Elle peut être synchrone et métachrone.

Nous rapportons une nouvelle **observation** de métastase splénique isolée révélatrice d'un cancer bronchique.

Observation

Mr AB, âgé de 58 ans, ASA I, grand tabagique à 100 PA pris en charge dans notre institution pour exploration de douleurs de l'hypochondre gauche et épigastrique évoluant depuis 5 mois dans un contexte d'altération de l'état général. L'examen physique trouvait une masse au niveau de l'hypochondre gauche de 6 cm de grand axe, sensible, mal limitée. Le reste de l'examen était sans particularités. Le bilan biologique était normal. Le dosage des ACE était à 62,5 ng/ml (VN<5 ng/ml) et l'antigène CA19-9 était à 78,8 ng/ml (VN< 35). La radiographie de thorax montrait un poumon emphysemateux avec un discret épanchement pleural gauche. La fibroscopie digestive haute montre un aspect de compression extrinsèque de la grande courbure gastrique. La coloscopie totale était normale. Le scanner abdominal Volumineux processus