

4.De Lima GR, De Lima OA, Baracat EC et al. Virilizing Brenner tumour of the ovary: case report. *Obstet Gynecol* 1989;73:895-8.

*Nabil Mathlouthi, Olfa Slimani, Aroua Belgharbi, Riadh Ben Temime, Tahar Makhlof, Leila Attia, Abdellatif Chachia.*

Service «A» de gynécologie Obstétrique - CHU Charles Nicolle - Tunis  
Université El Manar Tunis.

## Amylose rénale AA au cours de l'histiocytose à cellules de Langerhans : à propos d'un cas

L'histiocytose à cellules de Langerhans (HCL), anciennement appelée histiocytose X regroupe plusieurs entités anatomocliniques ayant en commun une prolifération oligo-clonale des cellules de Langerhans. Elle est plus fréquente chez l'enfant que l'adulte. Ses manifestations cliniques et son pronostic sont très variables, allant des formes localisées, de bon pronostic, souvent spontanément résolutive, à des formes graves multi-viscérales avec atteintes osseuses, cutanées, pulmonaires et cérébrales. Son traitement reste encore mal codifié. L'abstention thérapeutique est généralement de règle dans les formes localisées de bon pronostic. Dans les autres formes, corticothérapie, chimiothérapie, radiothérapie et exérèse chirurgicale des tumeurs localisées sont indiquées avec des résultats variables. L'atteinte rénale est rare au cours de l'HCL, et généralement en rapport avec une infiltration locale du parenchyme rénal (1). Nous rapportons le cas d'un patient ayant une HCL pulmonaire, qui a développée au cours de l'évolution une amylose rénale.

### Cas clinique

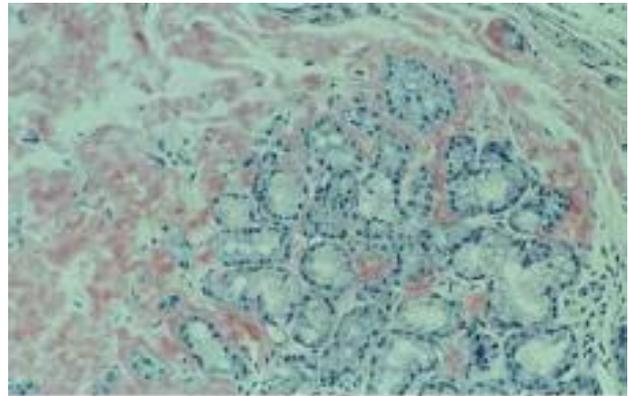
En novembre 2006, Mr KM âgé de 42 ans est admis dans le service de Néphrologie pour syndrome néphrotique. Il s'agit d'un patient tabagique à 12 PA sévère, asthmatique connu depuis l'âge de 6 ans et présentant une otite moyenne droite récidivante. A l'âge de 30 ans, il a été hospitalisé en pneumologie pour dyspnée et toux sèche, avec à l'imagerie un syndrome interstitiel bilatéral à prédominance hilair (radiographie standard et TDM). Le diagnostic d'HCL pulmonaire a été retenu devant la présence de plus de 5% de cellules CD1a+ dans le liquide de LBA, et le tabagisme actif. Ses antécédents familiaux sont non contributifs.

La symptomatologie actuelle évoluerait depuis 4 mois, marquée par l'installation progressive d'œdèmes généralisés. L'apparition d'une dyspnée d'effort motive une hospitalisation en pneumologie. L'examen clinique à l'admission objective un état d'anasarque, des râles crépitants à la base pulmonaire droite et des râles sibilants diffus. La gazométrie à l'air ambiant était normale. L'imagerie pulmonaire montrait :

- A la radiographie standard : un épanchement pleural gauche, un syndrome bronchique bilatéral et des images kystiques.
- A la TDM : une fibrose pulmonaire avec dilatation bronchique par traction, micro nodules centro-lobulaires diffus et bilatéraux.

La fibroscopie bronchique était normale. Le lavage broncho-alvéolaire (LBA) montrait une alvéolite (40% PNN, 10%PNE et 50% macrophage). Le bilan biologique révélait un syndrome néphrotique avec protidémie à 33g/l, albuminémie à 7,8g/l et protéinurie à 7,5g/24h. La biopsie des glandes salivaires accessoires a conclu à une amylose de type AA à l'examen immunohistochimique – voir figure -

**Figures 1 :** Rouge Congo : Dépôts interstitiels extracellulaires d'amylose au niveau des glandes salivaires



En néphrologie, le patient avait un état général conservé et une macroglossie. Il n'avait pas d'œdèmes, ni d'hypotension orthostatique. Il était eupnéique mais présentait des râles crépitants à la base droite. La bandelette urinaire retrouvait une forte protéinurie, une hématurie et un pH à 6. Le reste de l'examen était sans particularités.

Sur le plan biologique, la créatininémie était à 105 mol/l, soit une clairance de la créatinine estimée à 56 ml/min selon la formule de Cockcroft et Gault, et l'urée à 4,02 mmol/l. Il existait un syndrome néphrotique sévère, avec une protéinurie à 13,3 g/24h, un albuminémie à 10,8g/l et une protidémie à 39g/l. La calcémie, la phosphorémie, la glycémie et l'uricémie étaient normales. La NFS retrouvait une hyperleucocytose à 11200/mm<sup>3</sup>, une hémoglobine à 14,4g/dl et des plaquettes à 282 000/mm<sup>3</sup>. La CRP était élevée à 77,8 mg/l. Le culot urinaire était normal et l'ECBU stérile.

Les anticorps antinucléaires et les ANCA étaient négatifs. Les sérologies de la Syphilis, du HIV, des Hépatites virales B et C étaient aussi négatives.

L'échographie rénale trouvait des reins de taille normale, bien différenciés.

La radiographie du crâne et des mains ne montraient pas d'anomalies.

L'examen ORL a trouvé une otite moyenne aigue droite.

Le diagnostic d'amylose AA a été retenu. Elle serait secondaire à une HCL devant l'absence d'autres étiologies.

Le patient a été mis sous anticoagulant (héparine puis anti vitamine K), traitement anti-protéinurique à base de Captopril à dose progressive et une antibiothérapie (érythromycine) pour l'infection pulmonaire.

L'évolution a été marquée par la persistance d'une protéinurie massive (entre 7 et 20g/j) malgré le traitement anti-

protéinurique (Captopril 25 mg puis 50 mg puis 100mg/jour), avec altération progressive de la fonction rénale qui est restée stable aux alentours de 150 mol/l de créatinine sérique.

En janvier 2009, le patient a présenté une aggravation brutale de sa fonction rénale avec une créatinine sérique passant de 169 à 544 puis 734 mol/l en quelques mois; avec stigmate de chronicité et absence de signe de thrombose veineuse rénale au doppler.

La survenue d'épisode d'épistaxis et d'épigastalgies avec présence de congestion pylorique à la FOGD ont motivé des arrêts itératifs de l'anti coagulation.

En mars 2009, il a été admis aux urgences pour infection broncho-pulmonaire, hyperkaliémie à 6,5mmol/l, acidose métabolique sévère (pH = 7,1, HCO<sub>3</sub> = 7,9 mmol/l et PCO<sub>2</sub>= 25 mmHg) et syndrome urémique (créatinine 1629  $\square$ mol/l) imposant l'initiation d'une EER en urgence.

Deux mois plus tard, il a été réadmis pour un état de mal convulsif et une altération de la conscience avec mise en évidence de plages hypo denses cortico-sous corticale occipito-pariétales et frontales bilatérales et temporales droites à la TDM, évocatrices d'une thrombophlébite cérébrale. Le patient a été transféré en réanimation où il décède quelques jours plus tard.

## Références

- 1-C Materne, S Porubsky, J Gerth et al. Histiocytosis X and renal insufficiency. *Nephrol Dial Transplant* 2007; 22: 3664-7.
- 2-C Rucker, K Wieker, H Grote et al. Rosai-Dorfman disease and generalized AA amyloidosis: a case report. *Hum Path* 2000; 31: 621-4.
- 3- P-C Thompson, A H M Taylor, S T W Morris, D Kipgen et al. AA amyloidosis in a patient with Langerhans cell histiocytosis. *Nephrol Dial Transplant* 2011;4: 104-6
- 4- J P Martinez, M Marques, L Kilmurray et al. Secondary amyloidosis associated with histiocytosis X. *Amyloid* 2008; 15: 69-71.
- 5-S Kilpatrick, D Wenger, G Gilchrist et al. Langerhans' cell histiocytosis of bone. A clinicopathologic analysis of 263 pediatric and adult cases. *Cancer* 1995 15; 76: 2471-84.

*Mondher Ounissi<sup>1</sup>, Hermine Danielle Fouda<sup>1</sup>, Hafedh Hedri<sup>1</sup>, Karima Boubaker<sup>1</sup>, Samia Barbouch<sup>1</sup>, Mohamed Mongi Bacha<sup>1</sup>, Rym Goucha<sup>1</sup>, Ezzeddine Abderrahim<sup>1</sup>, Hedi Ben Maiz<sup>2</sup>, Adel Kheder<sup>1</sup>.*

<sup>1</sup>. Service de Médecine interne A – Hôpital Charles Nicolle de Tunis –Tunisie

<sup>2</sup>. Laboratoire de Recherche de Pathologie Rénale LR00SP01

## Computed tomography demonstration of an incarcerated lumbar hernia

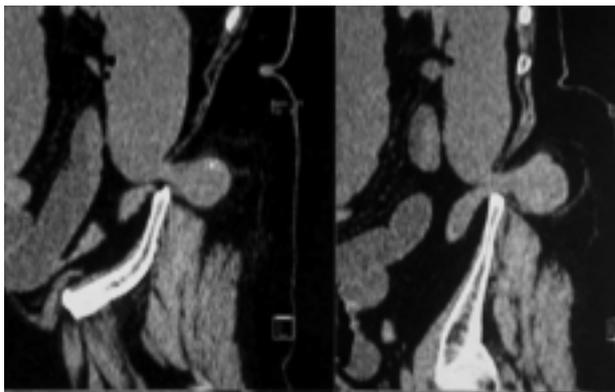
Lumbar hernia is relatively rare, it is due to a defect of the posterior abdominal wall. Approximately 300 cases are reported in the literature [1]. The defect is bounded by the free edge of Latissimus dorsi at the postero medial side, the external oblique at the anterolateral side, and the iliac crest inferior. This Hernia is unusual and it's known as Petit's hernia or inferiorly lumbar hernia. The cause may be congenital, spontaneous, traumatic, or surgical.

We report a new case of incarcerated lumbar hernia diagnosed by CT scan

## Case report

An 85-year-old woman with a history of arterial hypertension was admitted to our surgical department with a 4- day history of left lumbar pain with vomiting and constipation. Her vital parameters were normal. Physical examination revealed mild abdominal distension with a tender left lumbar mass. Rectal examination was normal. Blood analyses were normal, except hyper leucocytes (12 000  $\square$ /L). Abdominal films showed a distended bowel with colonic air fluid levels. Computed tomography (CT scan) revealed incarceration of a short segment of descending colon through the inferior lumbar triangle of Petit (Figure). The defect was about 3 cm. The colic segment near to the hernia was dilated. The patient underwent laparotomy after initial resuscitation. Surgical exploration showed distension of the caecum and transverse colon, with incarcerated descending colon through a left inferior lumbar triangle of Grynfeltt. The distal sigmoid colon was collapsed. The colon was reduced and no signs of acute transmural ischemia were found. Lumbar hernia was treated with primary repair. The postoperative course was uneventful and the patient was discharged five days after surgery.

**Figures 1** : RComputed tomography revealing incarceration of a short segment of descending colon through the inferior lumbar triangle of Petit



## Conclusion

Large bowel obstruction is a very rare complication of lumbar hernia. Constriction is uncommon but can occur with strangulation of the neck of the sac causing necrosis of the bowel wall. Earlier diagnosis of non complicated hernia should be of primary importance.

## Références

- 1- Moreno-Egea A, Baena EG, Calle MC, Martínez JA, Albasini JL Controversies in the current management of lumbar hernias.. *Arch Surg*. 2007 Jan; 142:82-8.
- 2- Hide IG, Pike EE, Uberoi R. Lumbar hernia: a rare cause of large bowel obstruction. *Postgrad Med J* 1999;75:231-3.
- 3- Lawdahl,RB Neil M, Jerrold A. Inferior Lumbar Hernia *AJR* 1986;147:744-745
- 4- Baker me, weinerth jl, andriani rt, et al. Lumbar hernia: diagnosis by ct. *Ajr Am j Roentgenol*. 1987; 148:565-567.