Conclusion
Local skin flaps and grafts provide pliable and reliable soft tissue coverage for extensive peno-scrotal defects. This technique to reconstruct major peno-scrotal defects is a safe, reliable reconstructive option with minimal donor site morbidity. It is technically easy and has favourable functional and aesthetical results.

Références :

1. Angel C, Shu T, French D, Orihuela E, Lukefahr J, Herndon DN. Genital and perineal burns in children: 10 years of experience at a major burn center. J Pediatr Surg. 2002; 37: 99-103.
2. González Sarasúa J, Rivas del Fresno M, Martín Muñíz C, Nogueira Rodríguez A, Alvarez Suárez R, Martínez González MJ. Etiology and treatment of penoscrotal skin defects. Arch Esp Urol. 1999; 52:1033-42.
3. Aydin T, Feyzi K, Tayfun T, Berna T. Reconstruction of wide scrotal defect using groin fasciocutaneous island flap combined with a strip of deep fascia. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2010; 63:1394-5.
4. Wang D, Zheng H, and Deng F. Spermatogenesis after scrotal reconstruction. Br J Plast Surg. 2003; 56:484-8.

Maalla Riadh1, Sallami Sataa2, Essaddam Hamza1
Department of Orthopaedic and Plastic Surgery
Department of Urology
La Rabta Hospital University
Faculty of Medicine, University of Tunis El Manar

Neuropathie périphérique et vasculopathie cérébrale révélant une sclérodermie systémique

Les manifestations neurologiques cliniques sont très rares au cours de la sclérodermie systémique (SS) bien que connues de longue date. Le but de notre travail était de rapporter l'observation originale d'une SS révélée par des atteintes neurologiques à la fois centrale et périphérique.

Observation
Mme ZE âgée de 60 ans, a consulté pour un syndrome de Raynaud des mains, associé à des paresthésies des extrémités. L'examen neurologique était à ce moment là sans anomalies. La capillaroscopie a mis en évidence une microangiopathie organique. L'électromyogramme a objectivé une atteinte neurogène sensitivo-motrice prédominant aux membres inférieurs. Une biopsie neuro-musculaire a conclu à une atrophie neurogène associée à une discrète neuropathie axonale. Au bilan immunologique, seuls les AAN étaient faiblement positifs à 1/200UI/L. La cryoglobulinémie était négative. Les anticorps anti-cytoplasmiques des polynucléaires étaient négatifs et l'artériographie des artères rénales était sans anomalie. La biopsie des artères temporales ainsi que la biopsie des glandes salivaires accessoires étaient normales. Les sérologies de la maladie de Lyme et de la rickettsiose étaient négatives dans le sang et dans le liquide céphalo-rachidien. Une discrète anémie macrocytaire a été objectivée mais le dosage de la vitamine B12, la fibroscopie digestive et la ponction sternale étaient sans anomalies. Une origine paranéoplasique a été suspectée mais les marqueurs tumoraux n'étaient pas élevés et le scanner thoraco-abdomino-pelvien était normal. Quatre mois plus tard, la patiente a développé un syndrome pyramidal des membres inférieurs ainsi qu'un syndrome cérébelleux statique et cinétique. L'IRM cérébrale avait montré alors des hypersignaux sur la séquence pondérée en T2, cortico-sous-corticaux, bilatéraux, périventriculaires, compatible avec l'aspect de leucoaraïose (Figure 1). L'IRM cervicale était sans anomalie. La patiente a reçu 3 boli de Solumédrol à 1g/jour, ayant entraîné une régression clinique des signes neurologiques. Deux ans plus tard, la patiente a développé une hyperpigmentation du visage avec un épaississement cutané et installation progressive d'une sclérodactylie. Le contrôle du bilan immunologique a objectivé la présence d'AAN à 1/1600UI/L avec des anti-Scl70 positifs. La manométrie oesophagienne a mis en évidence une hypotonie du sphincter inférieur de l'œsophage. Ainsi, le diagnostic de SS diffuse révélé 2 ans plus tôt par une neuropathie périphérique et une vasculopathie cérébrale a été retenu. La patiente a été mise sous corticothérapie à la dose de 1mg/Kg/jour avec une surveillance rapprochée de la fonction rénale. Elle a été perdue de vue à sa sortie.

Figure 1 : IRM cérébrale en séquence pondérée T2 objectivant des hypersignaux cortico-sous-corticaux bilatéraux

Discussion et Conclusion
L'originalité de notre observation réside d'abord dans l'atteinte neurologique inaugurale au cours de la SS puis dans la coexistence de l'atteinte centrale et périphérique chez une même patiente. D'exceptionnels cas de vasculopathie cérébrale au cours de la SS ont été rapportés et les manifestations cliniques liées à cette atteinte sont exceptionnelles [1]. Cependant, un nombre croissant d'études a mis en évidence des anomalies du SNC grâce à des techniques modernes d'imagerie

cérébrale [2]. Chez notre patiente, la SS a été également révélée par une neuropathie périphérique. La prévalence de cette atteinte a été estimée à 16% [3]. Il faut garder à l'esprit l'éventualité d'une SS en cas de manifestations neurologiques isolées, afin d'instaurer rapidement un traitement adéquat.

Conflits d'intérêts : Aucun

Références :

1- Heron E, Hernigou A, Fornes P, et al. Central nervous system involvement in scleroderma. Ann Med Interne 2002;153:179-82

2- Mohammed RH, Sabry YY, Nasef AA. Brain MRI screening showing evidences of early central nervous system involvement in patients with systemic sclerosis. Rheumatol Int. 2011;31:667-71.

3- Boutry N, Hachulla E, Musielak C, et al. Imaging features of musculoskeletal involvement in systemic sclerosis. Eur Radiol 2007;17:1172-80

Ben Abdelghani Kaouther[2], Ben Abdelghani Khaoula1, Zakraoui Leith[2], Kheder Adel1

1Service de Médecine interne A- Hôpital Charles Nicolle- Université de Tunis EL Manar – Tunisie

[2]Service de Rhumatologie - Hôpital Mongi Slim -Université de Tunis EL Manar - Tunisie

---

Systemic scleroderma associated with ulnar nerve entrapment at the elbow

Neurological manifestations of systemic sclerosis (SSc) are rare. The most frequent manifestation is cranial neuropathy from chronic basal meningitis. The trigeminal nerve is the most commonly affected. Multiple mononeuritis, impairment dysautonomia, peripheral neuropathy sometimes associated with cryoglobulinemia and myelitis was also described [1]. Entrapment neuropathies are commonly limited to carpal tunnel syndromes.

The objective of our work was to describe a new case of a patient suffering from SSc who developed unilateral ulnar nerve sensorimotor compression at the elbow.

Case report

It is about a 40-year-old woman without significant medical history, referred to our unit for investigation of inflammatory arthralgia of the shoulders, elbows, wrists, metacarpophalangeals, proximal interphalangeals and knees, associated with dysphagia and Raynaud's phenomenon. She had shiny skin on the face with wrinkles disappear, sharp nose, pinched lips and limited opening mouth. Neurological examination were normal at that time. There was no family history of neuropathy nor history of alcohol consumption. The gastrointestinal endoscopy found an ulcerated bulbitis. There was an inflammatory syndrome with lymphopenia and anemia. Rheumatoid factor was negative. Further tests had revealed the presence of anti-nuclear antibodies at 1/1600 with anti-native DNA and anti-SSA. The diagnosis of sclera-lupus was established. The patient was treated with 1mg/kg/day corticosteroids and hydroxychloroquine, leading to clinical improvement. During the up visit, hypoesthesia of the right ulnar nerve territory and amyotrophy of the right hand were noted. The reflexes were weak in the right upper limb.

No evidence for involvement of other nerves was found nor evidence for elbow synovitis. Electromyography was performed and had confirmed the diagnosis of right ulnar nerve involvement; showing abolished motor conduction velocities and decreased sensory nerve action potentials. There was no further sign of lupic polyneuropathy. The x-ray of elbow showed signs of bilateral osteoarthritis but there was no calcinosis (Figure 1). An ultrasound exam and a CT-scan of the elbow were indicated for further exploration but the patient no longer reconsulted.

Figure 1 : right elbow x-ray

Discussion and conclusion:

Only three cases of symptomatic ulnar nerve involvement during SSc have been previously reported in the literature [2-4]. Nerve entrapment in Guyon's canal was reported in two cases [2,3] and at the elbow only in one case [4]. Unlike at the wrist, calcinosis seems not be involved and the hypothesis of vascular neuropathy was advanced [5]. Ultrasound, CT-scan and MRI may help the diagnosis.