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.

In the three cases reported, treatment was surgical. Removal of calcium deposits in combination with external neurolysis of the ulnar nerve in one case resulted in complete relief of symptoms. Our patient was lost from sight after diagnosis.

References:

1] Torabi AM, Patel RK, Wolfe GI, Hughes CS, Mendelsohn DB, Trivedi JR. Transverse myelitis in systemic sclerosis. Arch Neurol 2004;61:126-8.
2] Chammas M, Meyer zu Reckendorf G, Allieu Y. Compression of the ulnar nerve in Guyon's canal by pseudotumoral calcinosis in systemic scleroderma. J Hand Surg Br.1995;20:794-6.
3] Thurman RT, Jindal P, Wolff TW. Ulnar nerve compression in Guyon's canal caused by calcinosis in scleroderma. J Hand Surg Am. 1991;16:739-41.
4] Mouthon L, Halimi C, Muller GP et al. Systemic scleraderma associated with bilateral ulnar nerve entrapment at the elbow. Rheumatology 2000;39:682-3.
5] Tagliafico A, Panico N, Resmini E, Derchi LE, Ghio M, Martinoli C. The role of ultrasound imaging in the evaluation of peripheral nerve in systemic sclerosis (scleroderma). Eur J Radiol. 2011;77:377-82.

Abreviations:
SSc: systemic sclerosis
MRI: magnetic resonance imaging

Kaouther Ben Abdelghani, Sarra Esseghir, Leila Souabni, Salwa Belhadj, Leith Zakraoui

Rheumatology department – Mongi Slim Hospital – Tunis El Manar University- Tunis – Tunisia
Service de Rhumatologie - Hôpital Mongi Slim – La Marsa- Tunis - Tunisie

---

Cholestéatome du conduit auditif externe : à propos de sept cas

Le cholestéatome du conduit auditif externe (CCAE) représente une entité otologique rare. Son incidence varie de 0,1 à 0,5%. Généralement, c'est une maladie qui progresse lentement expliquant la rareté de la symptomatologie clinique.
Le diagnostic positif est généralement clinique. Une évaluation radiologique détaillée est nécessaire pour la classification de la lésion. La chirurgie représente le traitement de choix.

But : de notre travail est de rappeler les particularités cliniques et radiologiques de cette entité ainsi que les possibilités thérapeutiques.

Patients et méthodes

Nous rapportons les observations de 7 malades traités d'un cholestéatome du conduit auditif externe dans le service d'ORL et de Chirurgie Maxillo-Faciale de l'hôpital La Rabta de Tunis entre 2001 et 2010.
La tomodensitométrie des rochers a été systématique pour tous les malades et selon les données de l'imagerie, le cholestéatome a été classé selon la classification rapportée par Naim et al. (Tableau 1) (1).

Tableau 1 : Classification radiologique du cholestéatome du conduit auditif externe selon Naim et al

Stade	Définition
I	Lésion au niveau du conduit auditif externe
II	Extension des lésions à la membrane tympanique et à l'oreille moyenne
III	Lyse importante du conduit auditif externe avec extension des lésions à la mastoïde
IV	Extension des lésions au delà de l'os temporal

Résultats

Il s'agissait dans tous les cas d'un cholestéatome du CAE dans sa forme acquise dont 5 cas spontanés, un cas iatrogène après une tympanoplastie et un cas post traumatique.
Les patients étaient répartis en 5 hommes et deux femmes. L'âge médian était de 40 ans avec des extrêmes de 24 et 69 ans. Le délai médian de consultation était de 30 mois (5 mois à 16 ans).
Les signes cliniques étaient dominés par l'otalgie et l'otorrhée trainante retrouvées respectivement dans 7 et 5 cas. L'hypoacousie a été rapportée par 4 patients.
A l'examen, on a noté une lyse de la paroi postéro supérieure du conduit dans 2 cas et de toute la paroi postérieure dans un cas, une excavation de la paroi postéro inférieure du conduit dans un cas. Une sténose du conduit auditif externe au niveau de l'union tiers externe tiers moyen a été trouvée dans 3 cas. Le tympan a été normal dans 5 cas, infiltré et décollé dans sa partie inférieure dans 1 cas. Pour le cholestéatome iatrogène, la greffe a été normale.
L'examen de l'oreille controlatérale a été normal dans tous les cas.
On n'a pas noté de paralysie faciale et l'examen neurologique était normal.
L'audiométrie a été normale dans 1 cas. Elle a révélé une surdité de transmission moyenne dans 2 cas, une surdité mixte moyenne dans 3 cas et une cophose dans 1 cas.
A l'imagerie, une lyse des parois du conduit auditif externe surtout la paroi postéro supérieure et inférieure a été trouvée dans 3 cas. Un aspect ballonisé du conduit avec lyse du mur de la logette a été noté dans 1 cas (figure 1). Une formation en boule occupant la totalité du conduit avec érosion partielle du tympanal a été constaté dans 1 cas (figures 2 et3). Dans les 2 autres cas, le scanner a montré un comblement du conduit ainsi que de l'oreille moyenne avec extension à l'articulation temporo-mandibulaire dans un cas. Aucun cas d'extension à la 3ème portion du nerf facial n'a été noté. Le cholestéatome a été classé stade I dans 3 cas, stade II dans un cas, stade III dans un cas et stade IV dans 2 cas.
Tous nos malades ont été opérés. Le cholestéatome était extensif avec lyse de la paroi postérieure du CAE et extension à l'antre et à l'attique dans 1 cas, le cholestéatome dépendait de la paroi postéro-supérieure dans 3 cas et de la paroi postéro-inférieure dans 3 cas.
On a pratiqué une tympanoplastie en technique fermée associée à une plastie du conduit auditif externe chez 5 patients. On a