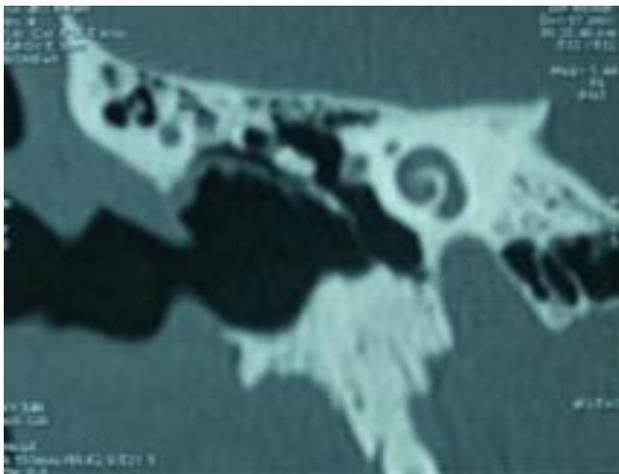


corrigé le défaut osseux par du cartilage conqual dans 3 cas et par des copeaux de la cortica le mastoïdienne dans 2 cas. Une tympanoplastie en technique ouverte a été pratiquée dans deux cas.

Figure 1 : TDM des rochers en coupe coronale : aspect ballonisé du méat acoustique externe droit avec un aspect creusé de sa paroi supérieure et une lyse du mur de la logette



Figures 2 et 3 : TDM des rochers en coupe axiale (2) et coronale (3) : opacité en boule occupant la quasi totalité du CAE droit. Cette lésion érode l'os tympanal en son contact ainsi que les cellules mastoïdiennes adjacentes à cette lésion.



Les suites opératoires étaient simples. Au cours du suivi, on a noté une récurrence cholesteatomateuse chez un patient détectée au TDM de contrôle pratiqué après 3 ans montrant un cholesteatome attical externe. Une reprise opératoire a été décidée mais le malade a été perdu de vue. Pour les autres malades, l'évolution a été favorable avec absence de récurrence clinique et radiologique.

Conclusion

Le cholesteatome du conduit auditif externe est une maladie rare. Sur le plan étiopathogénique, il peut être primaire (spontané) ou secondaire (postopératoire ou post traumatique). Les symptômes les plus communément rapportés dans la littérature sont l'otalgie (38 à 100%) et l'otorrhée (25 et 100%).

La tomodynamométrie des rochers contribue au diagnostic positif en objectivant le défaut osseux au niveau du conduit auditif externe avec une oreille moyenne intacte. Elle permet aussi d'établir un bilan d'extension des lésions à l'oreille moyenne, à la mastoïde, à l'articulation temporo-mandibulaire, à l'oreille interne et au nerf facial.

Le traitement du cholesteatome du CAE est chirurgical. Il a pour but l'éradication du cholesteatome ainsi que le maintien d'une migration épithéliale normale du conduit auditif externe par canaloplastie. Il dépend du site et de l'étendue des lésions.

Références

- 1-Seung-Ho S, Jae Han S. Classification of External Auditory Canal Cholesteatoma by Computed Tomography. Clinical and Experimental Otorhinolaryngology. 2010; Vol. 3, N° 1: 24-26.
- 2- Vrabc JT, Chaljub G. External canal cholesteatoma. Am J Otol. 2000; 21:608-614.
- 3- Deng-Shan Lin, Chien-Yu Pai, Shin Nieh. External Auditory Canal Cholesteatoma. J Med Sci 2006; 26:231-234.
- 4- Jacinto N, Henrique Fernandes O, Caio Athayde N, Carlos Augusto O. External Auditory Canal Cholesteatoma. Int. Adv. Otol. 2009; 5: 391-393.

Rim Zainine, Majdi Ben Salah, Mohamed Ennaili, Najeh Beltaief, Ghazi Besbes
Service d'ORL et de Chirurgie Maxillo-Faciale la RABTA
Université Tunis El Manar

Angiolipomatose multiple familiale

L'angiolipome est une tumeur bénigne, considérée comme une variante anatomopathologique du lipome [1-3]. Cette tumeur est multiple dans 70 à 80% des cas mais seuls 5% des angiolipomes multiples sont familiaux. Ces formes familiales seraient dues à une translocation impliquant le groupe des « protéines à haute mobilité » (isoforme I-C) sur le chromosome 12 et le gène « partenaire préféré du lipome » sur le chromosome 3 [2].

But

Illustrer à travers la clinique et l'histopathologie un cas d'angiolipomatose familiale (AMF).

Observation

Un homme de 45 ans, issu d'un mariage consanguin du premier degré et sans antécédents pathologiques particuliers, consultait pour de multiples tuméfactions sous cutanées évoluant depuis plusieurs années. Les lésions augmentaient progressivement en taille et en nombre. L'interrogatoire retrouvait la notion d'atteinte similaire chez la fratrie, le père, la mère et le grand

père maternel. Le patient avait par ailleurs deux garçons et une fille, âgés respectivement de 12, 10 et 7 ans, tous sains. L'examen dermatologique montrait des tumeurs sous-cutanées, bien limitées, indolores, de consistance assez molle, non pulsatiles, mobiles par rapport aux plans profond et superficiel et de taille variable de 1 à 5cm. La peau en regard était normale. Les lésions siégeaient au niveau des bras, de la région antébrachiale, des cuisses, à la base du thorax, sur l'abdomen et la région lombaire (Figure 1).

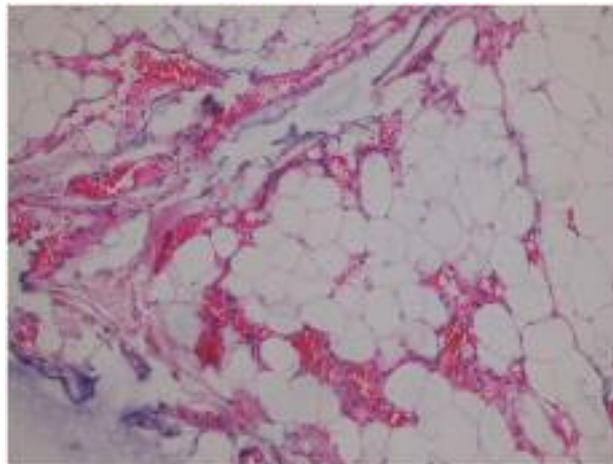
Figure 1 (a et b): Multiples tuméfactions molles sous-cutanées : a/ tronc b/ avant-bras



Le visage et le cou étaient épargnés. Le reste de l'examen clinique était sans particularité. L'examen histologique objectivait une prolifération cellulaire encapsulée et bien lobulée faite d'adipocytes réguliers, mêlés à des capillaires sanguins prédominant en périphérie et qui étaient, par endroits,

thrombosés (Figure 2). Cet aspect était celui d'un angioliipome. La biologie, notamment le bilan lipidique complet, était sans anomalies. Devant l'histoire familiale, les aspects clinique et histologique, le diagnostic d'AMF était retenu.

Figure 2 : Prolifération d'adipocytes réguliers, mêlés à des capillaires sanguins, par endroits thrombosés.



Conclusion

Cette maladie semble se transmettre, chez notre patient et sa famille, sur le mode autosomique dominant. Dans d'autres publications, ce mode peut être autosomique dominant avec une pénétrance variable, ou récessif. Le fait que la maladie n'a pas été notée chez les descendants du patient pourrait être expliqué par leur jeune âge au moment de l'examen de leur père.

L'aspect clinique d'un angioliipome est comparable à celui d'un lipome simple et c'est l'examen histopathologique qui les différencie en montrant un réseau de petits vaisseaux et de capillaires contenant un thrombus fibrineux associé à la prolifération adipocytaire mature.

L'AMF est une pathologie bénigne. L'exérèse chirurgicale est motivée principalement par la gêne esthétique ou fonctionnelle.

Conflit d'intérêt : aucun

Références

- [1]. Cina SJ, Radentz SS, Smialek JE. A case of familial angioliipomatosis with Lisch nodules. Arch Pathol Lab Med 1999;123:946-8.
- [2]. Abbasi NR, Brownell I, Fangman W. Familial multiple angioliipomatosis. Dermatol Online J 2007;27;13(1):3.
- [3]. Arenaz Búa J, Luáces R, Lorenzo Franco F, García-Rozado A, Crespo Escudero JL, Fonseca Capdevila E, et al. Angioliipoma in head and neck: report of two cases and review of the literature. Int J Oral Maxillofac Surg 2010;39:610-5.

Talel Badri, Hayet Akkari, Houda Hammami, Aschraf Debbiche*, Rym Benmously, Inçaf Mokhtar

Service de Dermatologie - Hôpital Habib Thameur ; Faculté de médecine, Université de Tunis El Manar, Tunisie

*Laboratoire d'Anatomie pathologique - Hôpital Habib Thameur ; Faculté de médecine, Université de Tunis El Manar, Tunisie