

associated with periodic paralyses and pyramidal syndrome. *Tun Med* 2005;83:547-55.

6) Manyam N, Cowell H, Katz L. Charcot-Marie-Tooth disease and schizophrenia in identical twins. *JAMA* 1979;241:54-5.

Abbreviations:

CMT: Charcot-Marie-Tooth

EMG: Electromyography

CNS: Central Nervous System

Rym Rafrafi, Wafa Abdelghaffar, Sami Ouanes, Imen Bekri, Wahid Melki, Zouhaier El Hechmi.

Service de psychiatrie "F", Hôpital Razi, 1, Mannouba, Tunisie.

Faculté de médecine de Tunis, université Tunis-Manar.

Lymphome pancréatique primitif à cellule B: à propos d'un cas

Le lymphome malin non hodgkinien (LMNH) primitif du pancréas est rare [1-2] et de diagnostic souvent difficile [3,4]. Il représente moins de 0,7 % de tous les LMNH et moins de 0,5 % des tumeurs malignes pancréatiques [2,5]. Il survient avec prédilection chez le sujet âgé de plus de 60 ans ou chez les malades VIH positifs [4,6] et simule cliniquement l'adénocarcinome [2]. Les signes d'imagerie étant également non spécifiques [2,7], l'obtention d'un diagnostic histologique est donc indispensable à la mise en route d'un traitement adapté [5]. Les taux de survie en cas de lymphome pancréatique isolé varient de 26 % à 66 % selon les études [6].

Nous rapportons une nouvelle observation de LMNH primitif du pancréas et rappelons les caractéristiques cliniques, d'imagerie et thérapeutiques de cette entité.

Observation

Une femme de 72 ans, cholécystectomisée, était hospitalisée dans pour exploration de douleurs abdominales localisées au niveau de l'épigastre qui irradient vers le dos associées à un amaigrissement récent, une asthénie et une anorexie. Elle n'avait pas de fièvre, de prurit, d'ictère ou de troubles du transit. L'examen physique a révélé une sensibilité épigastrique et de l'hypochondre gauche. Le bilan biologique hépatique montrait : un syndrome inflammatoire biologique : VS=97 mm/h, CRP=181 mg/l. Les tests rénaux, hépatiques, pancréatiques, lipidiques étaient normaux. Il n'y avait pas d'anémie, pas de lymphopénie, pas d'hyperleucocytose ou d'hypogammaglobulinémie. La sérologie HIV était négative. Une endoscopie œso-gastro-duodénale montrait une gastropathie fundique congestive et érosive. L'étude anatomopathologique des biopsies gastriques réalisées montrait des lésions de pangastrite œdémateuse et congestive sans la présence d'*Helicobacter pylori*. L'échographie abdominale montrait une formation hypoéchogène à contenu hétérogène de la tête du pancréas faisant 3 cm de grand axe, la rate était

globuleuse finement hétérogène et les voies biliaires intra et extra hépatiques étaient fines. Le taux des CA19-9 était de 45.4 UI/ml (valeur normale : 37 UI/ml).

Un scanner thoraco-abdomino-pelvien montrait une tuméfaction de la tête pancréatique à rehaussement hétérogène (9 x 3 x 3 cm) ménageant des zones hypodenses et comprimant le tronc porte et l'artère hépatique commune. La rate était augmentée de taille (Flèche splénique = 15cm) le siège d'une volumineuse lésion tissulaire médio-splénique mesurant 11 x 8 cm et se rehaussant de façon hétérogène ménageant des zones hypodenses non rehaussées et vraisemblablement nécrotiques. Cette masse tissulaire venait au contact du pôle supérieur du rein qui est envahi. Elle envahit latéralement la queue du pancréas, affleure la paroi gastrique avec disparition à ce niveau du liseré graisseux. En arrière et latéralement, elle envahit les piliers diaphragmatiques. Le foie était normal et on n'avait pas noté de dilatation du wirsung ou du cholédoque (Figure 1). A l'étage thoracique, on avait noté une lame d'épanchement pleural gauche. Par ailleurs, il n'avait pas d'adénopathies thoraciques ou abdominales.

Figure 1 : TDM abdominale avant chimiothérapie: masse hétérogène (9 x 3 x 3 cm) au niveau de la tête du pancréas ménageant des zones hypodenses et comprimant le tronc porte et l'artère hépatique commune



Une biopsie de la masse pancréatique sous contrôle scannographique a été réalisée, vu l'absence de plateau technique de biopsie pancréatique sous échocystoscopie. L'examen histologique trouvait un infiltrat lymphoïde dense, diffus, d'aspect centrocytique ou centroblastique. L'étude immunohistochimique réalisée sur des coupes incluses en paraffine de ces divers prélèvements montrait un marquage par les anticorps anti-vimentine, anti-leucocytaire et anti-CD 20. L'ensemble de ces prélèvements permettait de conclure à un LMNH diffus, centrocyto-cytoplastique, dans la classification de Kiel, de phénotype B. Il s'agissait d'un lymphome pancréatique de type B stade IV avec atteinte splénique et pulmonaire probable. Elle a eu 6 cures de chimiothérapie à base de CHOP (cyclophosphamide, doxorubicine, vincristine, prednisolone) et Rituximab avec une bonne évolution clinique et radiologique.

Conclusion

Le lymphome primitif du pancréas est un diagnostic difficile du fait de l'absence de signes cliniques et radiologiques spécifiques. Un diamètre tumoral de plus 6 cm et l'existence d'adénopathies rétro-péritonéales, péripancréatiques et/ou para-aortiques sont évocateurs de LPP, particulièrement lorsque ces adénopathies siègent en dessous du niveau des veines rénales. Le diagnostic de certitude repose sur les données anatomo-pathologiques. La biopsie percutanée peut être guidée par l'examen échographique ou tomodynamométrique, cependant la biopsie pancréatique sous écho-endoscopie représente l'examen de référence. Le traitement repose sur la chimiothérapie mais un geste chirurgical doit être conseillé chaque fois qu'une exérèse de la tumeur est possible ou qu'une mesure palliative est rendue nécessaire par la taille et/ou l'extension de celle-ci.

Références

- [1] Federico E, Falconi M, Zuodar G, Falconieri G, Puglisi F. B-Cell Lymphoma Presenting as Acute Pancreatitis. *Pancreatology*. 2011 Dec 27;11:553-556.
- [2] Cappell MS, Yao F, Cho KC, Axiotis CA. Lymphoma predominately involving the pancreas. *Dig Dis Sci* 1989;34:942-7.
- [3] Borrowdale R, Strong RW. Primary lymphoma of the pancreas. *Aust N Z J Surg* 1994;64:444-6.
- [4] Tucheck JM, De Jong SA, Pickleman J. Diagnosis, surgical intervention, and prognosis of primary pancreatic lymphoma. *Am Surg* 1993;59:513-8.
- [5] Joly I, David A, Payan MJ, Sahel J, Sarles H. A case of primary non-Hodgkin lymphoma of the pancreas. *Pancreas* 1992;7:118-20.
- [6] Mishra MV, Keith SW, Shen X, Ad VB, Champ CE, Biswas T. Primary Pancreatic Lymphoma: A Population-based Analysis Using the SEER Program. *Am J Clin Oncol*. 2011;29:140-4.
- [7] Jones WF, Sheikh Y, McClave SA. AIDS-related non-Hodgkin's lymphoma of the pancreas. *Am J Gastroenterol* 1997;92:335-8.

Houissa. Fatma, Bouslama Khouloud, Bouzaidi. Slim, Debbeche. Radhouane, Mouelhi. Leila, Salem. Mohamed, Mezlini Amel, Najjar. Taoufik*

Service de gastroentérologie- Hôpital Charles Nicolle

** Service d'oncologie médicale - Institut Salah Azaiez.*

Faculté de médecine de Tunis- Université Tunis El Manar

Un syndrome de Raynaud révélant un syndrome hyperéosinophilique

Le syndrome hyperéosinophilique (SHE) est un groupe rare et hétérogène de pathologies hématologiques et systémiques caractérisé par une éosinophilie sanguine et tissulaire inexpliquée. Les manifestations cliniques dépendent des tissus infiltrés par les éosinophiles et elles sont rarement vasculaires. Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 37 ans, sans antécédents pathologiques notables, admis pour exploration d'un syndrome de Raynaud avec découverte à la biologie d'une hyperéosinophilie en rapport avec un SHE compliqué d'une thrombose artérielle.

Observation

Il s'agit d'un patient âgé de 37 ans, sans antécédents pathologiques notables notamment d'allergie ni de prise

médicamenteuse, ni tabagisme, admis pour exploration d'un syndrome de Raynaud bilatéral, apparu un mois avant son admission, touchant tous les doigts, y compris les pouces ; compliqué d'ulcérations digitales. Par ailleurs, le patient rapporte la notion d'éruption cutanée prurigineuse faite de placards érythémateux recouverts de quelques pustules au niveau des membres inférieurs, apparue 2 mois auparavant et ayant évolué vers des cicatrices hyperpigmentées (photo 1). L'interrogatoire n'a pas trouvé de notion de séjour en zone tropicale.

Figure 1 : Les cicatrices hyperpigmentées du membre inférieur droit



A l'examen, le patient était afebrile présentant des nécroses pulpaires des deuxième et troisième doigts gauches avec hémorragies sous unguéales. Le test au froid était positif. Les pouls étaient présents et symétriques. L'auscultation cardiopulmonaire était normale ainsi que l'électrocardiogramme. Il n'y avait pas d'adénopathies superficielles, de sclérodactylie, de signes cutanés ni de déficit musculaire.

La numération formule sanguine retrouvait : Globules Blancs=16000/mm³, Polynucléaires neutrophiles=6130/mm³, Hémoglobine= 15,3g/dl, plaquettes=239000/mm³ avec une hyperéosinophilie à 6110/mm³ contrôlée à 8000/mm³ confirmée sur frottis sanguin qui n'a pas, par ailleurs, montré de blastes. Il n'y avait pas de syndrome inflammatoire biologique (Vitesse de sédimentation=5mm, C-Réactive protéine=5mg/l, fibrinémie=3,77g/l, électrophorèse des protéines normale). Les bilans rénal, hépatique, musculaire et thyroïdien étaient normaux. L'examen parasitologique des selles et les coprocultures étaient négatifs. Les anticorps anti-nucléaires et les anti-phospholipides étaient également négatifs. Devant l'hyperéosinophilie, on a complété par le dosage des IgE qui était normal et les sérologies de la toxocarose et la distomatose qui étaient négatives.

La capillaroscopie a montré une microangiopathie organique sans mégacapillaires, en faveur d'un syndrome de Raynaud d'origine secondaire. La radiographie du thorax et des mains étaient normales, ainsi que l'échocardiographie transthoracique et l'imagerie par résonance magnétique cardiaque