

Une gastrectomie totale avec anastomose oeso jéjunale sur anse en Y à la Roux associée à un curage ganglionnaire type D1, 5 avait été réalisée.

L'examen macroscopique de la pièce opératoire avait trouvé une muqueuse gastrique truffée de formations polyploïdes pédiculées (fig5). A l'histologie il s'agissait d'une polypose gastrique hyperplasique avec un infime contingent centimétrique de polypes de type Peutz –Jeghers (fig6). Des lésions de gastrite chronique antrale folliculaire active à *Helicobacter Pylori* et une métaplasie intestinale avaient été retrouvées. Il n'y avait pas de dysplasie.

Les suites opératoires ont été marquées par la survenue à j7 d'une fièvre à 39°C en rapport avec une collection sous hépatique en rapport avec une fistule du moignon duodénal. L'évolution était favorable après un drainage percutané et une antibiothérapie adaptée.

Le patient a bien évolué avec disparition des symptômes avec un recul de 3 ans.

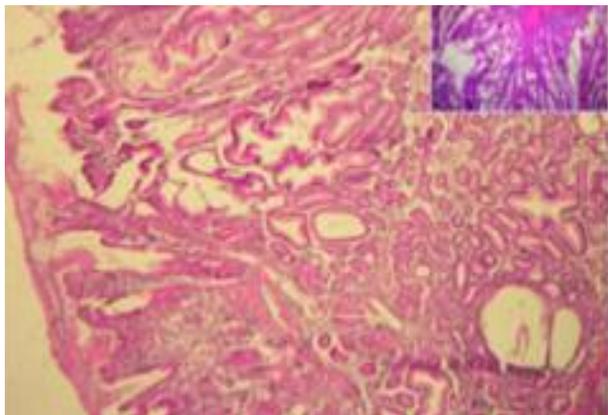
Un seul membre d'une famille de 6 frères avait accepté d'être exploré par une fibroscopie gastrique. Celle-ci était normale.

Figure 5 : Multiples polypes de tailles différentes



Figure 6 : Le polype hyperplasique comporte des cryptes allongées irrégulières communiquant avec des glandes recouvertes de cellules mucosécrétantes, associés à des fibres musculaires dérivant de la musculature muqueuse.

En cartouche : le polype de Peutz-Jeghers comporte une muqueuse de type gastrique tapissant des axes fibro musculaires comportant des trousseaux de fibres musculaire.



Conclusion

La polypose gastrique hyperplasique (50 polypes ou plus) est de diagnostic endoscopique [1].

Un cancer gastrique (6 %des cas) justifie la gastrectomie [1,2]

Une surveillance post opératoire du colon s'impose à cause du risque de survenue d'un adénocarcinome [2]. L'intérêt d'un dépistage familial de PGHI est probable [3]

Bibliographie

1. Jayawardena S, Anandacoomaraswamy D, Burzyantseva O and Abdullah M. Isolated diffuse hyperplastic gastric polyposis presenting with severe anemia. Cases J. 2008 ;28 :130.
2. Niv Y, Delpre G, Sperber AD, Sandbank J, Zirkin H. Hyperplastic gastric polyposis, hypergastrinemia and colorectal neoplasia a description of four cases. Eur J Gastroentero Hepatol 2003;15:1361-6.
3. Cameiro F, David L, Seruca R, Castedo S, Nesland JM, Sobrinho- Simoes M. hyperplastic polyposis and diffuse carcinoma of the stomach. A study of a family cancer. 1993;72:323-9.

Pneumopathie interstitielle diffuse révélatrice d'une sclérodémie sine Sclérodéma

Baïli Lilia, Aydi Zohra, Rachdi Imene, Ben Dhaou Besma, Boussema Fatma, Rokbani Lilia

Service de Médecine Interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, 1008, Montfleury, Tunisie.

Parmi les formes cliniques de la sclérodémie systémique (SS), la SS sine sclérodéma (SSss) est une entité rare, caractérisée par l'absence de sclérose cutanée [1]. La SSss peut néanmoins se compliquer, comme dans les formes limitées ou diffuses de SS, d'atteintes viscérales pulmonaires [2], digestives, cardiaques ou rénales [1,3].

Nous rapportons l'observation d'une patiente ayant présenté une SSss révélée par une pneumopathie interstitielle diffuse (PID), associée à un phénomène de Raynaud et à la présence d'un anticorps anti-PM/Scl.

Observation

Une femme de 41 ans, sans antécédents particuliers, était hospitalisée pour une dyspnée d'effort s'aggravant progressivement et associée à une toux sèche. L'examen physique objectivait des râles crépitants au niveau des deux bases pulmonaires. Il n'y avait pas de signe d'insuffisance cardiaque droite, ni gauche. L'examen cutané ne montrait pas de sclérose cutanée. Le test de froid était positif avec mise en évidence d'un syndrome de Raynaud provoqué des deux mains. Le reste de l'examen physique était sans anomalie en particulier l'absence d'hippocratisme digital. La radiographie du thorax avait montré un syndrome alvéolo-interstitiel prédominant aux deux bases (Figure 1).

Le bilan biologique ne montrait pas de syndrome inflammatoire biologique (protéine C réactive à 4 mg/l, vitesse de sédimentation à 8 mm). La numération-formule sanguine était sans anomalie.

Figure 1 :Radiographie du thorax : Syndrome interstitiel prédominant aux bases pulmonaires



L'ionogramme sanguin était normal de même que la fonction rénale, l'électrophorèse des protéines sériques ainsi que les tests hépatiques et musculaires. La protéinurie des 24 heures était négative. Le bilan tuberculeux comportant une intradermo-réaction à la tuberculine et la recherche de BK dans les crachats était négatif. La gazométrie artérielle avait montré une alcalose respiratoire (pH : 7,45, Hco3: 20,4 mmol/l), une hypoxémie (PO2 : 75 mm Hg, SaO2 : 94%;) et une hypocapnie (PCO2 : 30mm Hg). Les anticorps antinucléaires étaient positifs et leur typage a montré des anticorps anti-PM/Scl et anti-SSA positifs. Le reste des auto-anticorps (anti-ADN, anti-centromères, anti-SCL70, anti-SSB, anti-Jo1, anti-Sm, anti-RNP, anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles et anti peptides citrullinés) et la recherche de la cryoglobulinémie étaient négatifs. Les fractions C3 et C4 du complément et l'activité hémolytique (CH50) étaient normales. La tomодensitométrie thoracique retrouvait une atteinte bilatérale prédominant surtout en sous-pleural, constituée d'opacités en verre dépoli sièges de bronchectasies de traction et des épaissements septaux inter-lobulaires évoquant une pneumopathie interstitielle non spécifique au stade de fibrose débutante (Figure 2 et 3).

Figure 2 : TDM thoracique : Pneumopathie interstitielle non spécifique au stade de fibrose débutante

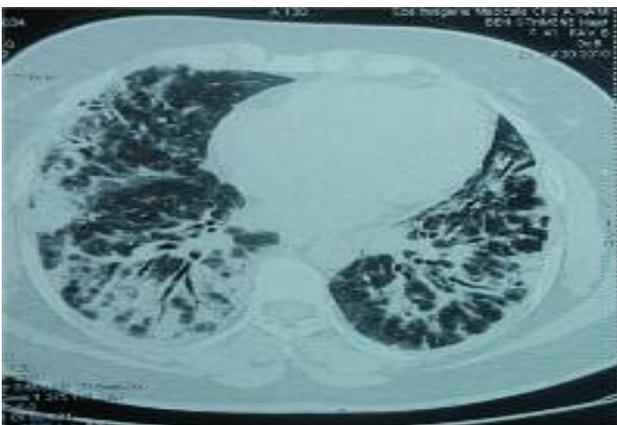
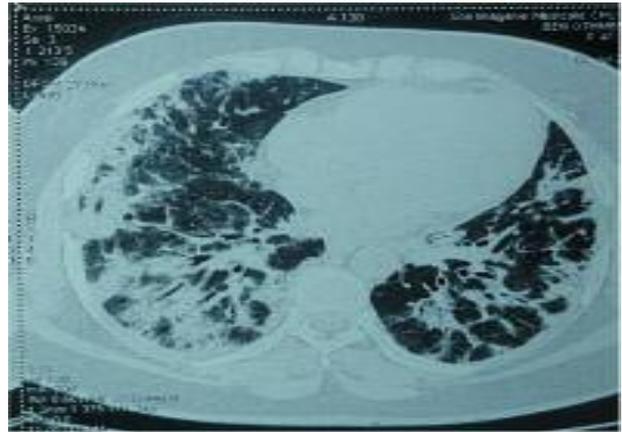


Figure 3 : TDM thoracique : Pneumopathie interstitielle non spécifique au stade de fibrose débutante



L'échographie cardiaque trans-thoracique ne montrait pas d'anomalie en particulier l'absence de diminution de la fraction d'éjection du ventricule gauche et de dilatation des cavités droites. Il n'y avait pas d'hypertension artérielle pulmonaire. Les tests fonctionnels respiratoires étaient compatibles avec un syndrome restrictif modéré en montrant une capacité pulmonaire totale à 77%, une capacité vitale à 39 %, un Volume Expiratoire Maximale Seconde (VEMS) à 46% et un rapport de Tiffenau à 100%. La mesure de la DLCO (la capacité de diffusion du CO) était abaissée à 26 % des valeurs théoriques. La fibroscopie bronchique avait montré un aspect inflammatoire de la muqueuse bronchique avec la présence d'une hypercellularité modérée à 240 103 /ml constituée de 36 % de lymphocytes, 21 % de polynucléaires neutrophiles et 12 % de polynucléaires éosinophiles à l'étude cytologique du liquide broncho-alvéolaire. Dans l'hypothèse d'un syndrome de Goujerot-Sjögren évoqué devant la positivité des anticorps anti-SSA, une biopsie des glandes salivaires accessoires était réalisée, concluant en l'absence de sialadénite. L'examen ophtalmologique ne montrait pas de syndrome sec oculaire. Le Break-up Time (BUT) était normal et il n'y avait pas de kératite ponctuée superficielle. La capillaroscopie révélait une microangiopathie avec une diminution du nombre des anses capillaires et un aspect dilaté et dystrophique par endroit ainsi que la présence de nombreuses hémorragies. Chez notre patiente, devant le syndrome de Raynaud provoqué associé à la présence de capillaires dilatés à la capillaroscopie et aux anticorps anti Pm-Scl et l'absence de sclérose cutanée, le diagnostic de SSs a été retenu en se basant sur les critères de Leroy et Medsger (Tableau 1) [4]. Un bilan complémentaire était alors réalisé à la recherche d'autres atteintes de cette sclérodémie. La fibroscopie digestive était normale. Les radiographies des mains étaient normales. Devant l'atteinte pulmonaire avec restriction sévère et début de fibrose et la présence d'une lymphocytose alvéolaire, la patiente était traitée par prednisone à la dose de 1 mg/kg/jour. Au bout de 5 mois de traitement, une amélioration clinique et radiologique étaient constatées avec régression des lésions interstitielles à la radiographie thoracique de contrôle (Figure 4). Les tests fonctionnels respiratoires de contrôle, pratiquée à 12 mois de suivi, montrait une amélioration avec une capacité pulmonaire totale à 80%.

Figure 4 : Radiographie du thorax de contrôle : Régression du syndrome interstitiel



Conclusion

Notre observation illustre l'hétérogénéité des formes cliniques de la SS où l'atteinte cutanée peut être absente dans certaines formes et rappelle l'intérêt de la recherche systématique d'éléments d'orientation clinico-biologiques de connectivité devant toute PID d'allure idiopathique vu l'impact thérapeutique.

Références

- 1- Lomeo RM, Cornella RJ, Schabel SI, Silver RM. Progressive systemic sclerosis sine scleroderma presenting as pulmonary interstitial fibrosis. *Am J Med* 1989; 87: 525-7.
- 2- Marie I, Lévesque H, Dominique S et al. Atteinte pulmonaire au cours de la sclérodémie systémique. Partie I: pneumopathie interstitielle chronique fibrosante. *Rev Méd Interne* 1999; 20: 1004-16.
- 3- Poormoghim H, Lucas M, Fertig N, Medsger TA. Systemic sclerosis sine scleroderma. Demographic, clinical, and serological features and survival in forty-eight patients. *Arthritis Rheum* 2000; 43: 444 - 51.
- 4- LeRoy EC, Black C, Fleischmajer R et al. Scleroderma (systemic sclerosis). Classification, subsets, and pathogenesis. *J Rheumatol.* 1988; 15: 202-5.

Tumeurs rhabdoïdes pédiatriques

Kerkeni Yosra, Sahnoun Lassaad, Ksia Amine, Ben Brahim Mohamed, Maazoun Kais, Krichen Imed, Mekki Mongi, Belghith Mohsen, Nouri Abdellatif

Service de chirurgie pédiatrique- CHU Fattouma BOURGUIBA- Monastir-Tunisie

Les tumeurs rhabdoïdes pédiatriques sont des tumeurs malignes agressives touchant essentiellement le nourrisson et le jeune enfant. Elles se développent principalement mais non exclusivement aux dépens du rein [1]. L'âge moyen lors du diagnostic varie de 10 à 13 mois. La clinique n'est pas spécifique de la tumeur rhabdoïde rénale et est dominée par la masse abdominale (82% des cas) et l'hématurie

(80% des cas) [2]. Des analyses récentes en biologie moléculaire ont montré qu'une mutation ou une délétion du protooncogène suppresseur hSNF5/INI1 localisé sur le bras long du chromosome 22 est fortement évocatrice du diagnostic [3]. Leur pronostic demeure sombre avec un haut potentiel métastatique. Nous rapportons deux observations de tumeur rhabdoïde chez un nouveau-né et un nourrisson de 6 mois.

Observation 1

Un nouveau-né de sexe féminin, a été admise à J2 de vie pour distension abdominale, pâleur cutanéomuqueuse franche et refus de tétée. Aucun antécédent tumoral familial n'a été signalé. L'examen clinique a montré un poids de 3,200 kg, un abdomen distendu, mate à la percussion avec une masse palpable du flanc droit faisant 6 cm de grand axe et des nodules sous-cutanés au niveau du dos, du menton, du thorax et des membres inférieurs (figure 1). La NFS a montré une anémie sévère à 6 g/dl et une thrombopénie à 40.000 /mm³. La calcémie et les dosages de VMA étaient normaux. La radiographie thoraco-abdominale a montré une opacité de tout l'hémi-abdomen droit refoulant les clartés digestives vers la gauche, sans calcification en regard.

Figure 1 : Distension abdominale avec des nodules cutanés bleuâtres sous cutanés.



L'échographie abdominale a visualisé une masse rénale droite d'échostructure hétérogène à prédominance hyperéchogène faisant 60*35 mm. La TDM abdominale a confirmé l'origine rénale de cette masse qui est médio-rénale et polaire inférieure spontanément hypodense, se rehaussant d'une façon hétérogène après injection de produit de contraste et faisant 60*40 mm. Cette masse refoulait la veine cave inférieure (figure 2). Une chirurgie première a été effectuée à J9 de vie, après une transfusion sanguine corrigeant l'anémie retrouvée à l'admission. Elle a été décidée d'emblée, vu les risques potentiels de la chimiothérapie à la période néonatale. L'exploration chirurgicale a retrouvé un épanchement péritonéal séro-hématique, avec présence d'une tumeur rénale droite manifestement maligne, rompue à sa face antérieure. Le geste chirurgical a consisté en une urétéro-néphrectomie totale et élargie droite emportant la surrenale, les adénopathies satellites et quelques adhérences épiploïques. Des biopsies des nodules sous-cutanés ont été réalisées. L'examen de la pièce opératoire a montré une masse rénale qui refoulait le tissu rénal adjacent en arrière, mesurant 5 cm de diamètre.