

polylobulated masses on the left side of the neck, in the supraclavicular and presternal regions, measuring 21 cm at its largest diameter. These lesions overlaid an erythematous and infiltrated plaque. The patient had no history of fever, sweats, weight loss or fatigue. All the tumor markers were normal, except that the neuro-specific enolase (NSE) serum level was 48 ng/ml. A biopsy revealed a neuroendocrine carcinoma, and the tumor cells were positive for synaptophysin, CD 56 and NSE, consistent with MMC. Multiple cervical, mediastinal and intra-abdominal lymph node enlargements with peritoneal carcinosis were noted on CT scan. The patient received 6 cycles of Etoposide and Cisplatin chemotherapy regimen. At 6 months follow-up, he is still alive with a stable disease.

Conclusion

MCC is rarely suspected clinically at the time of presentation. The differential diagnosis may include basal cell carcinoma, cyst, SCC, pyogenic granuloma, melanoma, lymphoma cutis, or lipoma. A typical clinical presentation of MCC commonly presents as a blue or red, firm, non-tender, solitary, small and dome-shaped nodule on a sun-exposed location. Tumors may have a plaque-like appearance or may present as a subcutaneous mass without epidermal changes. Although the overlying skin may be ulcerated, it is frequently intact. Tumor size is oftentimes less than 2 cm but may reach up to 10 cm. Lesions on the head and neck typically are smaller than lesions in other locations. The case we report here illustrates a special situation in which MCC was characterized by multiple and confluent lesions measuring more than 20 cm. Although the clinicopathologic features of MCC have been widely described, many clinicians remain unfamiliar with the characteristics of the disease, including its extensive clinical variants, such as was observed in our patient.

Otite externe maligne à *Aspergillus niger* chez une patiente leucémique: à propos d'un cas.

Zriba Sami¹, Jeddi Ramzi², Kacem Karima², Ben Neji Hend², Aissaoui Lamia², Ben Lakhal Raihane², Belhadj Ali Zaher², Ben Abid Hela², Battikh Riadh¹, Meddeb Balkis².

¹ Service de Médecine Interne, Hôpital Militaire Principal d'Instruction de Tunis.

² Service d'Hématologie Clinique, Hôpital Aziza Othmana, Tunis.

Introduction

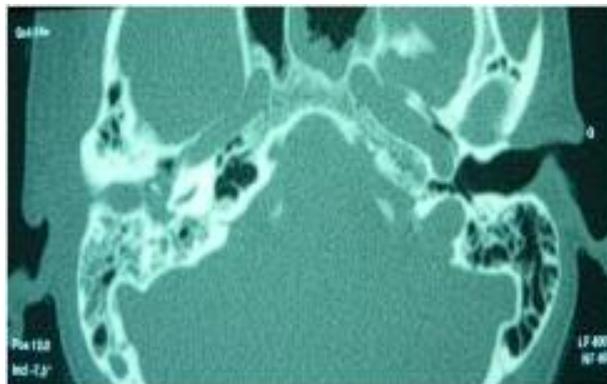
L'otite externe maligne (OEM) a été décrite pour la première fois en 1959. Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments cliniques, biologiques et radiologiques [1]. Elle survient essentiellement sur un terrain immunodéprimé et *Pseudomonas aeruginosa* est l'agent en cause dans 99% des cas [2]. Nous rapportons le cas d'une jeune femme de 33 ans suivie pour une leucémie aiguë lymphoblastique (LAL) en rechute et dont l'évolution a été compliquée par une OEM à *Aspergillus niger*.

Observation

Madame F.H âgée de 33 ans, est suivie depuis février 2005 pour une LAL traitée par une polychimiothérapie séquentielle (prednisone, asparaginase, daunorubicine et vincristine) avec obtention d'une

rémission complète (RC). L'évolution a été marquée par la survenue d'une rechute précoce à 4 mois de la RC. Une chimiothérapie de rattrapage de type VANDA-R (étoposide, asparaginase, mitoxantrone et dexaméthasone) a été administrée. A J21 de la chimiothérapie, la patiente avait présenté une otalgie droite lancinante avec otorrhée purulente. A cette date, la patiente était neutropénique (PNN = 100 /mm³) et la CRP était à 114 mg/l. L'examen ORL avait suspecté une OEM. Le scanner du massif facial avait objectivé la présence d'une otite moyenne et externe droite associée à un comblement des cellules mastoïdiennes et une pansinusite (figure n°1).

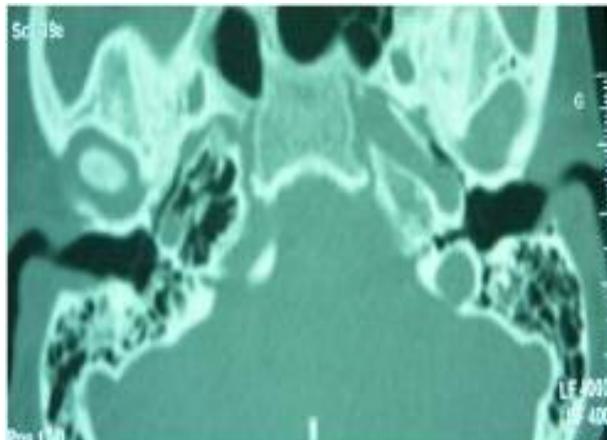
Figure 1 : TDM du rocher: comblement inflammatoire du CAE droit (flèche).



Une scintigraphie osseuse avait trouvé une hyperfixation de la mastoïde droite. Une antibiothérapie à large spectre (imipénème, colimycine et ciprofloxacine) a été suivie sans efficacité. La culture du prélèvement du conduit auditif externe (CAE) avait isolé un *Aspergillus niger*. La patiente a été mise alors sous amphotéricine B avec une dose cumulative de 1,3 gramme relayée par l'itraconazole à la dose de 400 mg/j pendant 2 mois.

L'évolution à court terme était favorable avec disparition des symptômes, normalisation de l'examen ORL, négativation de la CRP et régression des signes radiologiques (figure n°2). Par la suite, la patiente est décédée de l'évolution de l'hémopathie.

Figure 2 : TDM du rocher (après traitement antifongique) : aspect normal de l'oreille moyenne et externe droite (flèche).



Conclusion

L'Aspergillus est une cause rare d'OEM. L'origine fongique doit être suspectée devant la négativité des prélèvements bactériologiques répétés et l'absence d'amélioration malgré un traitement antibiotique bien conduit. Le traitement repose de plus en plus sur les nouveaux antifongiques qui représentent une alternative très intéressante grâce à leur bonne diffusion tissulaire et l'excellente tolérance.

Références

1. Rubin Grandis J, Branstetter BF 4th, Yu VL. The changing face of malignant (necrotising) external otitis: clinical, radiological, and anatomic correlations. *Lancet Infect Dis* 2004; 4: 34-9.
2. Hamzany Y, Soudry E, Preis M et coll. Fungal malignant external otitis. *J Infect* 2011; 62:226-31.

Dermatomyosite de l'adulte compliquée d'une calcinose étendue

Mahfoudhi Madiha, Bacha Mohamed Mongi, Turki Sami, Ben Abdelghani Khaoula, Kheder Adel.

Service de médecine interne A - Hôpital Charles Nicolle

Introduction

La dermatomyosite de l'adulte s'associe rarement à une calcinose sous cutanée, contrairement à la forme juvénile. Le diagnostic est le plus souvent clinique, la symptomatologie dépend de la localisation cutanée ou musculaire de la calcinose (1, 2).

L'imagerie permet de déterminer toutes les localisations de la calcinose ainsi que son retentissement sur les structures avoisinantes. Le scanner a une sensibilité supérieure à l'IRM dans le diagnostic de la calcinose sous cutanée (1, 2).

La physiopathologie de la calcinose n'est pas identifiée. Certaines études ont révélé la présence d'auto-anticorps anti-protéiques favorisant la survenue de calcinose dans les formes juvéniles de dermatomyosite, et récemment dans les formes adultes (3).

La calcinose chez l'adulte est étendue et réfractaire à plusieurs traitements (inhibiteurs calciques (diltiazem), bisphosphonates (étidronate), probénécid, corticoïdes locaux et lithotripte extra-corporelle. Le pronostic de la calcinose sous cutanée chez l'adulte est réservé par rapport à la forme juvénile (1, 2).

Le but de ce travail est de mettre le point à travers notre cas et les cas sporadiques publiés dans la littérature, sur la rareté de la calcinose dans la dermatomyosite de l'adulte, l'efficacité minime des thérapeutiques proposées actuellement aggravant le pronostic, et nécessitant une meilleure compréhension de l'étiopathogénie de la calcinose.

Observation

Patient âgé de 41ans, sans antécédents pathologiques particuliers, suivi dans notre service pour une dermatomyosite.

Le diagnostic de dermatomyosite a été évoqué devant l'association d'un déficit moteur des ceintures scapulaires et pelviennes, à des lésions cutanées spécifiques (érythème lilac des paupières, papules de Gottron et signe de la manucure).

L'examen biologique a objectivé une élévation des CPK et LDH à 10 fois normale.

L'électromyogramme a confirmé l'origine myogène du déficit moteur et le résultat de l'examen anatomopathologique a confirmé le diagnostic d'une myosite inflammatoire.

Le bilan immunologique était négatif.

Le diagnostic de dermatomyosite a été retenu.

La recherche d'une néoplasie sous jacente était négative.

Il a été traité initialement par trois boli de solumédrol relayés par une corticothérapie à 1mg/kg/j et méthotrexate à 15 mg/semaine. Devant le caractère réfractaire de la dermatomyosite, il a eu une cure d'immunoglobuline à 2g/kg. L'évolution a été marquée par une amélioration aussi bien sur le plan clinique que biologique.

Au bout de 8 mois d'évolution, le patient a présenté des dorsalgies, des sciatalgies gauches devenant de plus en plus intenses et invalidantes avec une impossibilité de s'accroupir.

L'examen neurologique était normal, ainsi que le testing musculaire. Une induration érythémateuse, non chaude, étendue en regard de L5-S1, atteignant les deux flancs, a été objectivée.

Les radiographies standards du rachis dorso-lombaire ont objectivé des calcifications para-rachidiennes.

Une IRM rachidienne et des parties molles para-rachidiennes a montré une infiltration calcique en T1 et T2 correspondant à une calcinose de la région dorso-lombaire associée à une infiltration oedémateuse sous jacente en regard des apophyses épineuses ; il n'y avait pas de lésions disco-vertébrales ou des structures intra-canalaires du rachis dorso-lombaire.

Un scanner rachidien a révélé de multiples calcifications sous cutanées dorso-lombo-sacrées et des parties molles para-rachidiennes (Figure 1).

Figure 1 : Scanner lombo-sacré. Calcinose sous cutanée de la région lombo-sacrée



Le diagnostic de dermatomyosite compliquée d'une calcinose a été retenu. Il a été traité par un inhibiteur calcique (diltiazem) pendant 6 mois, mais la symptomatologie ne s'est pas améliorée, témoignant de la difficulté thérapeutique des calcinose étendues compliquant une dermatomyosite de l'adulte.

La conduite était de lui administrer un bisphosphonate (Pamidronate de sodium : Arédia®). Le recul n'est pas assez suffisant pour juger l'efficacité de ce traitement.