

cas, l'intérêt de l'identification, le traitement précoce et la surveillance étroite du SAPL, diagnostic auquel il faut penser devant tout AVCI même de siège vertébro-basilaire chez le sujet jeune.

Références :

1. Sibilia J. Syndrome des antiphospholipides : pourquoi faut-il y penser et comment faire le diagnostic? Rev Rhum Ed Fr 2003; 70: 228-34.
2. Arson Y, Shoenfeld Y, Amital H. The Antiphospholipid Syndrome as a neurological disease. Semin Arthritis Rheum 2010; 40: 97-108.
3. Krause I, Leibovici L, Blank M, Shoenfeld Y. Clusters of disease manifestations in patients with antiphospholipid syndrome demonstrated by factor analysis. Lupus 2007; 16: 176-80.
4. Erkan D, Yazici Y, Sobel R, Lockshin MD. Primary antiphospholipid syndrome: functional outcome after 10 years. J Rheumatol 2000; 27: 2817-21.
5. Kushner MJ. Prospective study of anticardiolipin antibodies in stroke. Stroke 1990; 21: 295-8.

Anévrisme de l'artère hépatique : une association exceptionnelle avec la polykystose hépato-rénale

Ouakaa-Kchaou Asma, Boussourra Houda, Gargouri Dalila, Elloumi Hela, Bibani Norsaf, Kochlef Asma, Trad Dorra, Kharat Jamel.

*Faculté de médecine de Tunis, Université de Tunis El Manar
Service de gastro-entérologie, Hôpital Habib Thameur, Tunis – Tunisie.*

La polykystose hépatique (PKH) se définit par la présence d'au moins 3 lésions kystiques du foie, toutefois, elle est habituellement caractérisée par l'existence d'innombrables kystes de taille variable disséminés au sein du parenchyme hépatique [1]. La polykystose hépatique, décrite pour la première fois en 1856 par Bristowe, est le plus souvent associée à la polykystose rénale autosomique dominante pour donner la polykystose hépato-rénale (PKHR) autosomique dominante. Les kystes hépatiques représentent la manifestation extra rénale la plus fréquente (75%) de la PKHR autosomique dominante. Une forme familiale de PKH isolée, sans maladie kystique rénale associée, a également été décrite. Elle s'associe le plus souvent à d'autres manifestations responsables d'une morbidité et d'une mortalité significatives dont les anévrismes artériels. L'existence d'un anévrisme de l'artère hépatique au cours de la PKHR est exceptionnelle, elle n'a pas été décrite dans la littérature. Le but de ce travail est de souligner l'intérêt d'une meilleure connaissance de cette association lésionnelle.

Observation :

Mr Z.T âgé de 65 ans, sans antécédents familiaux de polykystose rénale, hypertendu sous traitement médical, a consulté pour des douleurs de l'hypochondre droit d'évolution paroxystique, sans fièvre, ni ictère, ni trouble du transit. L'examen physique trouvait un patient en bon état général. Les constantes hémodynamiques étaient stables. L'examen de l'abdomen objectivait une hépatomégalie sensible, à surface irrégulière. Les fosses lombaires étaient libres. Le bilan biologique était normal, notamment le bilan hépatique et rénal. L'échographie abdominale montrait une PKHR avec un doute sur une structure tumorale du hile hépatique. La tomodensitométrie abdominale a permis de redresser le diagnostic en montrant que cette

formation correspondait à un anévrisme de l'artère hépatique partiellement thrombosé. Afin de rechercher d'autres anévrismes pouvant accompagner la polykystose hépato-rénale, un angiogramme abdominal a été réalisé montrant une aorte abdominale et une artère hépatique propre de morphologie normale tandis que l'artère hépatique droite présentait une dilatation anévrysmale à son origine, faisant 2 cm de long, partiellement thrombosée. L'artère hépatique gauche était également le siège à 6 mm de son origine d'un anévrisme fusiforme de 2 cm. Les vaisseaux hépatiques d'aval étaient perméables. Vu le siège péri-hilaire des anévrismes, l'abstention thérapeutique a été décidée et une surveillance du malade était préconisée.

Conclusion :

La polykystose hépatique peut être associée à d'autres manifestations morbides, dont les anévrismes. Les anévrismes cérébraux sont plus fréquents chez ces malades. Leur rupture est la complication aiguë la plus grave justifiant pour beaucoup d'auteurs leur dépistage par une imagerie par résonance magnétique ou une tomodensitométrie chez les malades à haut risque avec des antécédents familiaux de rupture d'anévrisme. D'autres localisations des anévrismes ont été également rapportées telles que l'anévrisme de l'artère poplitée, l'aorte, l'artère splénique, ou les coronaires. La survenue d'un anévrisme de l'artère hépatique est par contre exceptionnelle. A notre connaissance, aucun cas n'a été rapporté dans la littérature, ce qui rend notre observation très originale.

Références:

- 1- Rosenfeld L, Bonny C, Kallita M, et al. Les polykystoses hépatiques, principales complications et prise en charge. Gastroenterol Clin Biol 2002;26:1097-106.

Primary pulmonary primitive neuroectodermal tumor in a 60 year old man

Kwas Hamida, Bayoudh Ayda, Zenda Ines, Ben Miled Khaoula, El Mezni Faouzi, Ghedira Habib

Service de pneumologie. Pavillon I, Hôpital A. Mami de l'Ariana - Tunis

Primitive neuroectodermal tumors (PNET) are very rare malignancies and particularly aggressive, belonging to the large group of malignant peripheral neuroectodermal tumors. Histologically, they appear as a small round cell sarcoma (1). Pulmonary location is exceptional (2, 3). We report a rare case of PNET of the lung in a 60 years old man.

Case report

We report the case of a 60-year old man, who had tobacco smoking at 45 pack-years, with no medical history. He presented for diffuse bone pain to both inferior members that caused him insomnia. No other complaints were reported. He consulted a rheumatologist who made him bone scan that revealed hypertrophic osteopathy in femoral diaphyses. An etiology of this abnormality was looked for. For this purpose, chest X ray film was done. It revealed a left parahilar, homogenous, speculated opacity which was 5 cm in its largest diameter (Fig.1). The patient was therefore transferred to our

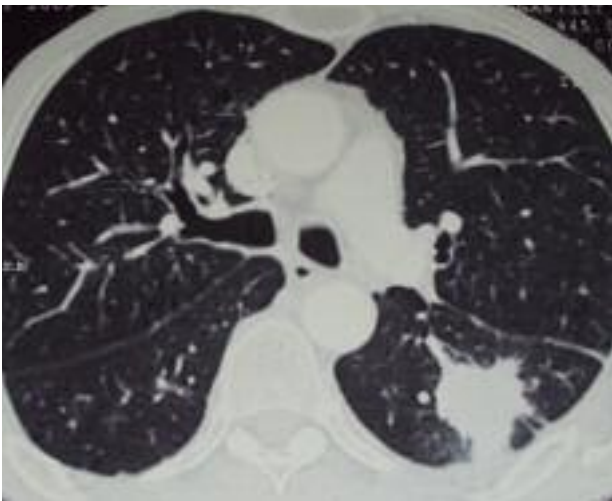
department of pneumology to have further explorations. On admission the patient reported a performance status at 1. He was not febrile. Cardiac and pulmonary auscultations were normal. His blood pressure was 110/80 mm Hg. Digital clubbing was present.

Figure 1 : Chest X-ray PA view showing a left parahilar, homogenous, speculated opacity which was 5 cm in its largest diameter.



The rest of physical examination was normal. Biology exams revealed a biologic inflammatory syndrome with accelerated sedimentation rate at 70 on the first hour and elevated C reactive protein at 76 mg/l. Bronchoscopy was without abnormality. Chest CT scan revealed a speculated mass of the left Fowler laying on the scissure and having contact with the parietal pleura. The mass was associated to a local lymphangitis carcinomatosis (Fig.2).

Figure 2 : An axial section of a CT scan of the chest revealed a speculated mass of the left Fowler laying on the scissure and having contact with the parietal pleura.



The patient had therefore a biopsy of the mass which was guided by CT scan. Pathologic examination of the mass showed tumoral proliferation consisting on rounded small cells with non abundant cytoplasm. Immunohistochemistry examination of the tumor revealed that the cells were positive for CD99 and EMA, which made the diagnosis of primary pulmonary neuroectodermic tumor. Extension of the lung cancer was looked for by abdominal, pelvian and cerebral CT scans that didn't show any metastasis. The patient was then treated by neo-adjuvant chemotherapy with etoposide, doxorubicine, vincristine, holoxan and uromitexan. CT scan made at the end of four chemotherapy cycles revealed a decrease of the size of the Fowler's mass and a regression of the lymphangitis carcinomatosis. Four additional cycles of chemotherapy were hence carried. However, the patient had very rapidly a profound alteration of his general condition and had bone metastasis on his right scapula and sterno-clavicular articulations objectived by bone scan. The patient died few days later before undergoing surgery.

Conclusion

PNET of the lung are rare. In our knowledge, our patient is the tenth case of PNET reported in the literature. Their diagnosis is based on histological evidence. Treatment of these tumors is heavy and mainly depends on location, histologic grade and the presence or not of metastases. It includes, in the majority of cases, radical surgery, neo-adjuvant chemotherapy and/or adjuvant chemotherapy and radiotherapy. However, the prognosis is bad with a survival rate which remains poor.

References

1. A. Ammani, A. Janane, J. Sossa, H. En-Nouali, A. Albouzidi. Tumeur neuro-ectodermique primitive (PNET) de la voie excrétrice supérieure. J Maroc Urol 2009 ; 13 : 13-17.
2. Lin Shi, Zhanlin Guo and Xinlin Wu. Primary pulmonary primitive neuroectodermal tumor metastasis to the pancreas: a rare case with seven-year follow-up. Diagnostic Pathology 2013, 8: 51.
3. C. Daniel, V. Laurence, J.-Y. Pierga. Tumeur neuroectodermique primitive périphérique du poumon chez un homme de 49ans. Revue des Maladies Respiratoires 2013; 30: 62-66.

About an unusual association Guillan Barre syndrome and pulmonary tuberculosis

Daghfous Hafaoua, Zaibi Haifa, Tritar Fatma.

Service de Pneumologie pavillon C, hôpital Abderrahmen Mami-Ariana

Guillan-Barré syndrome (GBS) is an acquired inflammatory peripheral neuropathy defined by acute onset, cerebrospinal fluid (CSF) albumin cytological dissociation and a clinical monophasic course with partial or total recovery (1). GBS has been associated with both infective (viral, mycoplasmal, bacterial and chlamydial infection) and non-infective aetiologies (1, 2). Association GBS and tuberculosis has been exceptionally reported and pathogenesis was unknown (3, 4). We report an original case report of GBS in immunocompetent patient treated with pulmonary tuberculosis which simulating a drug polyneuroradiculopathy.