

barbituriques. La ponction lombaire était normale. La tomodynamométrie cérébrale a montré des hypodensités bilatérales et symétriques périventriculaires, touchant les centres semi ovales post ischémiques. L'enfant a été ventilé pendant 18 jours et la radiographie de contrôle a montré un pneumatocèle témoin du caractère nécrotique de l'infection respiratoire. La fonction rénale s'est normalisée au bout de 10 jours sans recours à la dialyse. Le nourrisson avait gardé des séquelles neurologiques à la sortie.

Observation 2

Une fillette âgée de 30 mois, non vaccinée contre le pneumocoque, a été hospitalisée en réanimation pour une détresse respiratoire grave. Elle a présenté 11 jours avant son hospitalisation, une fièvre avec des signes digestifs à type de douleur abdominales, vomissement et diarrhée. Elle a par la suite développé une dyspnée grave associée à un ictère franc et un saignement (épistaxis et méléna) motivant son transfert en réanimation. L'examen clinique a objectivé une pâleur cutanéomuqueuse, une polypnée à 46 cycles/min avec une diminution du murmure vésiculaire à gauche, une hépatomégalie, une pointe de rate, un purpura diffus pétéchial et des ecchymoses. La radiographie du thorax a montré une pleuro-pneumopathie gauche. La biologie a montré une anémie argégénérative, à 6,2g/dl, une thrombopénie à 23000/mm³, un TCD négatif, des LDH à 1630 UI/l, une haptoglobine basse à 0,15g/l (VN entre 0,3 et 2) avec la présence de schizocytes (4-5%) au frottis sanguin attestant du caractère hémolytique et mécanique de l'anémie. Le TP était normal et le bilan hépatique a révélé une cytolysé hépatique avec ASAT/ALAT à 255/56 UI/l, une hyperbilirubinémie à prédominance conjuguée (187/144 μ mol/l), une ferritinémie à 3300, une l'hypertrigycéridémie à 4,53mmol/l, une hyponatrémie à 126mmol/l, une insuffisance rénale d'allure fonctionnelle (urée sg à 32mmol/l et créatinine sg à 87 μ mol/l). La diurèse était conservée (2 ml/kg/h). L'enfant a été mis sous céfotaxime et fosfomycine et a bénéficié d'un drainage thoracique qui a ramené un liquide purulent avec 48.000 EB/mm dont 75 % de PNN et un taux de protéines à 37 g/l. Elle n'a pas été ventilée mécaniquement. La culture du liquide pleural a isolé un SP de sensibilité diminué à la pénicilline (CMI=0,25mg/l) et de sérotype 19F et l'antibiothérapie initiale à été ainsi modifiée en fonction de l'antibiogramme par l'ampicilline. La réhydratation et l'alimentation ont été conduites par voie parentérale devant les difficultés de la mise d'une voie d'abord périphérique et la persistance des pertes digestives par la diarrhée. La coproculture et l'hémoculture étaient négatives. L'évolution a été marquée par l'amélioration rapide de la fonction rénale avec une normalisation du chiffre de créatinine au bout de 24heures et du chiffre de l'urée au bout de 5 jours d'hospitalisation confortant ainsi le diagnostic d'insuffisance rénale fonctionnelle. L'enfant a nécessité trois transfusions de culots globulaires phénotypes non déplasmatisés devant l'hémolyse persistante. Un myélogramme a été pratiqué éliminant un syndrome d'activation macrophagique et attestant du caractère périphérique de l'anémie et de la thrombopénie. Le chiffre de plaquettes était normal au 9ième jour d'admission. Le

diagnostic de microangiopathie thrombotique probablement dans le cadre d'un PTT acquis, transitoire et secondaire à une infection invasive à pneumocoque a été retenu. L'évolution a été favorable au bout de 17 jours d'hospitalisation

Conclusion

Les IIP sont des pathologies graves qui peuvent se compliquer de MAT. Le diagnostic doit être évoqué devant l'association d'anémie hémolytique avec des schizocytes à une thrombopénie. La distinction entre SHU et PTT est parfois difficile dans notre pays où on manque de moyens biologiques de confirmation. Le meilleur moyen de prévention réside dans la vaccination antipneumococcique couvrant le plus de sérotypes responsables d'infections invasives.

Références

1. Niaudet P. Syndrome hémolytique et urémique chez l'enfant. *EMC Pédiatrie* 2004;1:379-85.
2. Constantinescu AR, Bitzan M, Weiss LS, et al. Non-enteropathic hemolytic uremic syndrome: causes and short-termcourse. *Am J Kidney Dis* 2004;43:976-82.
3. Coats MT, Murphy T, Paton JC. Exposure of Thomsen Friedenreich antigen in *Streptococcus pneumoniae* infection is dependent on pneumococcal neuraminidase A. *Microb Pathog.* 2011;50:343-9.
4. Harambat J, Lamireau D, Delmas Y, et al. Successful treatment with rituximab for acute refractory thrombotic thrombocytopenic purpura related to acquired ADAMTS13 deficiency: a pediatric report and literature review. *Pediatr Crit Care Med.* 2011;12:90-3

Sarcome epithélioïde proximal du cuir chevelu: à propos d'un cas.

*Daoud Nouha, Ayadi Mouna, El Benna Houda, Mezlini Amel
Service de carcinologie - Hôpital Salah Azaiez*

Le sarcome épithélioïde proximal (SEP) est une tumeur mésenchymateuse rare qui se développe au niveau des tissus mous profonds, en particulier le pelvis/périnée mais également la sphère gynécologique ainsi que la racine des membres [1]. Le SEP touche le plus souvent l'adulte jeune. Il est plus agressif que les sarcomes des parties molles (SPM) des membres. Le sarcome épithélioïde est de pronostic défavorable avec des taux élevés de récurrence locale, ganglionnaire et métastatique [2].

Du fait de ses caractéristiques cliniques et histologiques, son diagnostic est souvent confondu avec une lésion bénigne amenant à une prise en charge retardée.

Nous en rapportons une nouvelle observation chez une patiente de 69 ans dont le SEP touchait le cuir chevelu, localisation exceptionnelle pour ce type de tumeur.

Observation

Une patiente de 69 ans a consulté tardivement pour l'apparition depuis plus de 2 ans, d'une masse du cuir chevelu (fig1), qui a récemment augmenté de taille, devenant douloureuse et ulcérée, sans altération de l'état général. A l'examen clinique, la lésion, située en regard de l'os pariétal droit, était mesurée à 5cm de

grand axe, douloureuse, bosselée et ulcérée par endroits, associée à un magma d'adénopathies jugulo-carotidiennes droites. L'examen TDM a objectivé une masse infiltrante du cuir chevelu, en regard de l'os pariétal droit, mesurant 47x13 mm de grand axe, mal limitée, se rehaussant après injection de produit de contraste sans atteinte osseuse ni de lésion parenchymateuse cérébrale. L'examen tomodensitométrique thoraco-abdomino-pelvien a montré la présence de 7 nodules pulmonaires bilatéraux dont la taille variait entre 2 et 10 mm. La biopsie de la lésion n'a pas été concluante du fait d'un caractère fibreux du prélèvement qui n'a pas permis de préciser la différenciation épithéliale ou mésenchymateuse de la tumeur. Le diagnostic de SEP a été établi sur la 2ème biopsie chirurgicale devant l'aspect de prolifération tumorale dermo-hypodermique de cellules volumineuses à cytoplasme abondant éosinophile à noyaux ronds volumineux fortement nucléolés avec nombreuses mitoses, avec positivité en immunohistochimie pour la Cytokératine(CK) et la vimentine(Vim) (fig2). La patiente est rapidement décédée après un cycle d'adriamycine et d'ifosfamide

Figure 1 : masse ulcérée du cuir chevelu

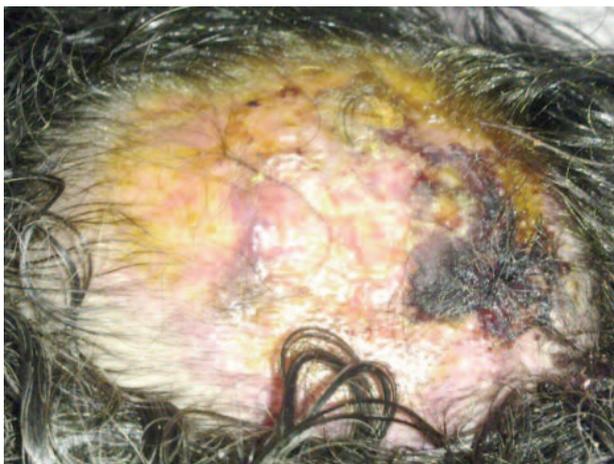
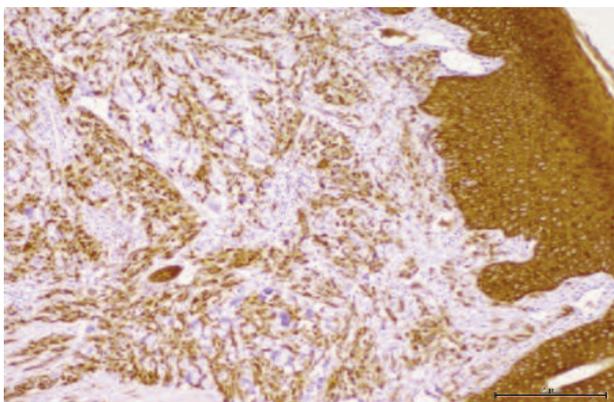


Figure 2 : positivité de la la vimentine en immunohistochimie



Conclusion

Les sarcomes épithélioïdes sont de pronostic défavorable avec des taux élevés de récurrence locale, ganglionnaire et métastatique.

Du fait de leurs caractéristiques cliniques et histologiques, leur diagnostic est souvent confondu avec une lésion bénigne amenant à une prise en charge retardée.

Le nombre limité d'études, incluant peu de patients, ne permettent pas de codifier une prise en charge optimale pour ce genre de sarcomes. L'identification de cibles moléculaires sélectives peut aboutir à de nouvelles thérapeutiques.

Références

- [1] Spillane AJ, Thomas JM, Fisher C. Epithelioid sarcoma: the clinicopathological complexities of this rare soft tissue sarcoma. *Ann Surg Oncol.* 2000;7:218-25.
- [2] Guillou L, Wadden C, Coindre JM, et al. "Proximal-type" epithelioid sarcoma, a distinctive aggressive neoplasm showing rhabdoid features. Clinicopathologic, immunohistochemical, and ultrastructural study of a series. *Am J Surg Pathol.* 1997;21:130-146.

A propos d'un cas de métastase amygdalienne d'un carcinome à grande cellules du poumon opéré et traité par chimiothérapie

Daghfous Hafaoua¹, Kotti Amina¹, Ayadi Aida², Belloumi Nidal¹, Ben Miled Khaoula³, Kilani Tarak⁴, Tritar Fatma¹

1 : Service de pneumologie pavillon C, Hôpital Abderrahmen Mami, Ariana

2 : Service d'anatomopathologie, Hôpital Abderrahmen Mami, Ariana

3 : Service d'imagerie, Hôpital Abderrahmen Mami, Ariana

4 : Service de chirurgie thoracique et cardio-vasculaire, Hôpital Abderrahmen Mami, Ariana.

Les métastases amygdaliennes sont rares (1). Il s'agit le plus souvent de métastase de mélanome, de cancer du rein, de l'estomac ou du pancréas (2,3). Quelques cas de métastases amygdaliennes de cancer broncho-pulmonaire type carcinome neuroendocrine à petites cellules ont été décrits dans la littérature (1, 4).

Nous nous soulignons les difficultés de l'approche diagnostique d'une métastase amygdalienne d'un carcinome à grande cellules du poumon diagnostiqué 4 mois après traitement par chimiothérapie associé à une lobectomie inférieure droite et une surrénalectomie droite.

Observation

Patient âgé de 63 ans, tabagique à 40 paquets année sevré il y a 4 ans, sans antécédents pathologiques a été hospitalisé pour hémoptysie de faible abondance récidivante et douleurs basithoraciques droite. L'examen physique a été normal. La radiographie du thorax a montré une opacité hétérogène, grossièrement arrondie, à limites floues réalisant des