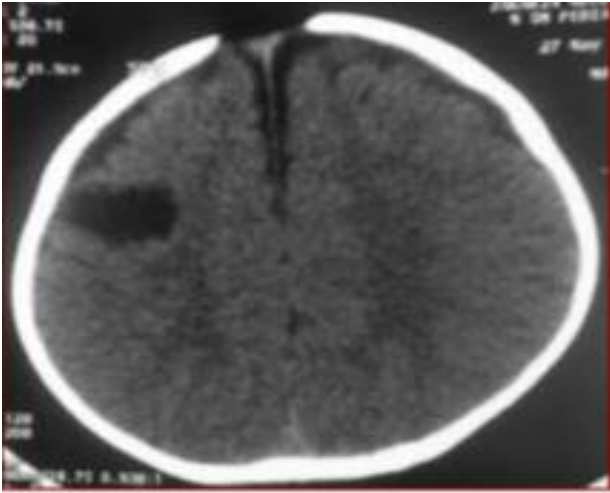


**Figure 3 :** Cranial computed tomography showing frontal hypodense lesion

### Conclusion

Birth is the first haemostatic challenge for a child with haemophilia [3]. Intracranial haemorrhage may be the first manifestation. Urgent neuroimaging and coagulation studies are necessary for an early and adequate diagnosis. The use of prophylactic factor concentrate replacement may considerably decrease the risk of recurrence of intracranial bleeding later in life [1,2].

### References

1. Srivastava A, Brewer AK, Mauser-Bunschoten EP et al; Treatment guidelines working group on behalf of the world federation of hemophilia. Guidelines for the management of hemophilia. *Haemophilia*. 2013; 19: 1–47.
2. Rodriguez V, Schmidt KA, Slaby JA, et al. Intracranial haemorrhage as initial presentation of severe haemophilia B: case report and review of Mayo Clinic Comprehensive Hemophilia center experience. *Haemophilia*. 2005;11 :73-7.
3. Richards M, Lavigne Lissalde G, Combescure C et al. Neonatal bleeding in haemophilia: a European cohort study. *Br J Haematol*. 2012; 15:374-82.

### Cause rare de fièvre chez la femme enceinte : Le syndrome d'activation macrophagique

*Haifa Zaibi, Salwa Azzabi, Bisma Ourari-Dhahri, Jihen Ben Amar,  
Mohamed Ali Bacchar, Hichem Aouina, Hind Bouacha*  
Service de Pneumologie  
Centre Hospitalo-Universitaire Charles Nicolle  
Université Tunis El Manar. Faculté de Médecine de Tunis.

Le syndrome d'activation macrophagique (SAM), encore appelé syndrome d'hémophagocytose, résulte d'une activation inappropriée des macrophages dans la moelle osseuse et les organes lymphoïdes responsable d'une hémophagocytose et d'une hypercytokinémie (1).

Ce syndrome peut être primitif, essentiellement chez l'enfant, ou secondaire à une affection néoplasique, infectieuse ou auto-immune (2). C'est une pathologie rare de pronostic souvent défavorable (3). Seuls quelques cas au cours de la grossesse sont décrits dans la littérature (1). Le tableau souvent peu spécifique est à l'origine de retard diagnostique et thérapeutique et de survenue de complications. Pour la prise en charge thérapeutique, il n'existe pas encore de consensus l'objectif étant de diminuer la production cytokinique. A travers ce cas, nous avons essayé d'expliquer la physiopathologie du SAM et d'illustrer les difficultés diagnostiques et thérapeutiques du SAM et la sévérité de son pronostic, en particulier chez la femme enceinte.

### Observation

Patiente âgée de 33 ans, non tabagique, sans antécédents pathologiques, enceinte à 24 semaines d'aménorrhée qui présentait une fièvre et une toux sèche évoluant depuis 15 jours. L'examen trouvait une fièvre à 40°C, des râles crépitants de la base droite avec des constantes hémodynamiques stables (TA : 110/80mmHg, Pouls : 90bpm). Le reste de l'examen physique était normal en particulier l'examen gynécologique. Le bilan biologique révélait un syndrome inflammatoire biologique avec une C-Reactive Protein CRP à 180 mg/l. La radiographie thoracique objectivait des opacités alvéolaires bilatérales et une rectitude de l'arc inférieure gauche. Le diagnostic de pneumopathie infectieuse bilatérale était initialement retenu. La patiente était mise sous antibiothérapie probabiliste à large spectre par amoxicilline-acide clavulanique associé à une azythromycine. L'évolution était marquée par la persistance de la fièvre malgré l'élargissement du spectre de l'antibiothérapie. Une bicytopenie est apparue une anémie à 6,7g/dl normocytaire régénérative (VGM à 85 u3, réticulocytes à 188400 el/mm3), avec un test de Coombs négatif, et une thrombopénie à 86000/mm3, la recherche de schizocytes était positive ; cette bicytopenie était associée à une lymphopénie à 670 el/mm3. La ferritinémie était élevée à 2773 µg/l, ainsi que le taux des lactates déshydrogénases (LDH) à 1086 U/l et des triglycérides à 3,15 mmol/l. La fonction hépatique s'est altérée avec une cytolysse à 4 fois la normale et une GGT élevé à 248U/l. La protéinurie était élevée à 1,04 g/24h. Par ailleurs, l'enquête microbiologique était négative : l'examen cyto bactériologique des crachats et des urines, les recherches de bacilles de Koch dans les crachats et le lavage broncho-alvéolaire (LBA), ainsi que les hémocultures, les sérologies virales (virus d'immunodépression humain (VIH), de l'hépatite B et C, du cytomégalovirus (CMV), de l'Epstein Barr Virus (EBV)), les sérologies des germes atypiques et l'examen parasitologique du LBA. Une échographie cardiaque, pratiquée dans le cadre du bilan étiologique de fièvre prolongée, objectivait un épanchement péricardique de faible abondance. La pancytopenie nous a amené à réaliser un myélogramme retrouvant une moelle riche avec de nombreux mégacaryocytes avec des signes de dystrophie, toutes les lignées étaient présentes à tous les stades de maturation, sans signes d'hémophagocytose évidents. A ces éléments s'associait la positivité des anticorps antinucléaires (AAN), avec la notion d'arthralgies dans les antécédents négligées par la patiente.

L'intrication de ces éléments cliniques et biologiques nous orientait vers un SAM dans le cadre d'un lupus systémique, même si le myélogramme se révélait peu contributif et ce devant l'existence de

fièvre persistante, de bicytopenie, de taux élevés de triglycéride, de ferritine et de LDH ; chez une patiente présentant des arthralgies dans ces antécédents, une lymphopénie, une protéinurie > 0,5g/24h, une péricardite et des ANN positifs. Une corticothérapie à la dose de 2mg/Kg/j a été démarrée, associée à des transfusions itératives. Une interruption thérapeutique de la grossesse a été réalisée. Mais, la patiente s'est rapidement aggravée, et a été transférée en réanimation où elle est décédée dans un tableau de défaillance multi-viscérale.

## Conclusion

Le SAM est une maladie rare, en particulier chez la femme enceinte ; moins de dix cas ont été, jusque là, rapportés (1, 2). Dans le tableau 1 nous avons résumé quelques cas de SAM associé à la grossesse, décrits dans la littérature. La physiopathologie du SAM n'est pas encore complètement élucidée. Le terrain dysimmunitaire semble être responsable ; une hypersécrétion de cytokine serait à l'origine de ce syndrome. Certains auteurs ont émis l'hypothèse de sécrétion, par les lymphocytes Th1 activées, de l'interféron  $\gamma$  stimulant les macrophages. L'auto-amplification incontrôlée des macrophages va aboutir à la phagocytose des cellules hématopoïétiques et la production rapide de TNF alpha (Tumor Necrosis Factor alpha), d'où l'initiation de la cascade inflammatoire entraînant la fièvre, l'hyperferritinémie, et d'autres symptômes associés (4). Pour certains auteurs, la grossesse constituerait en elle-même un facteur de risque de survenue du SAM (5). Les modifications immunitaires et l'activation de cytokines induites par la grossesse pourraient créer un terrain propice au développement de ce syndrome chez des femmes génétiquement prédisposées (1, 6). Le pronostic du SAM est sombre et dépend de l'étiologie, la mortalité est entre 30 et 50% selon les séries (3). Ce syndrome expose au risque de mortalité maternelle par défaillance multi-viscérale (7), comme c'est le cas chez notre patiente. Concernant le fœtus, l'activation des cytokines au cours du SAM serait responsable de retard de croissance intra-utérin, de pré-éclampsie ou de HELLP syndrome (7).

## Références :

- 1- Hannebicque-Montaigne K, Le Roc'h A, Launay D, Coulon C, Deruelle P, Langlois S. Syndrome d'activation macrophagique et grossesse : à propos d'un cas. *Ann Fr Anesth Reanim* 2012; 31:239-42.
- 2- Gonzalez F, Vincent F, Cohen Y. Syndrome d'activation macrophagique d'origine infectieuse : étiologies et prise en charge. *Réanimation* 2009;18:284-90.
- 3- Ben Dhaou Hmaid B, Derbali F, Boussema F et al. Le syndrome d'activation macrophagique : à propos de 4 observations. *Tunis Med* 2011;89:70-5
- 4- Teng C-L, Hwang G-Y, Lee B-J, Wang R-C, Chou M-M. Pregnancy-induced Hemophagocytic Lymphohistiocytosis Combined with Autoimmune Hemolytic Anemia. *J Chin Med Assoc.* 2009;72:156-9.
- 5- Pérard L, Costedoat-Chalumeau N, Limal N et al. Hemophagocytic syndrome in a pregnant patient with systemic lupus erythematosus, complicated with preeclampsia and cerebral hemorrhage. *Ann Hematol* 2007;86:541-4
- 6- Shukla A, Kaur A, Hira H.S. Pregnancy Induced Haemophagocytic Syndrome. *J Obstet Gynaecol India* 2012;1-3
- 7- Chmait RH, Meimin DL, Koo CH, Huffaker J. Hemophagocytic syndrome in pregnancy. *J Obstet Gynaecol* 2000;95:1022-4.

## Neoplasia in horseshoe kidney: A diagnostic and therapeutic dilemma

Abdelaziz Chibane <sup>1</sup>, Mahmoud Benatta <sup>2</sup>, Sataa Sallami <sup>3</sup>, Fethi Terki<sup>1</sup>, Akram Kabdi <sup>1</sup>, Hichem Lebrara <sup>1</sup>.

<sup>1</sup>. Service Urologie CHU Mustapha Bacha Alger, Algérie.

<sup>2</sup>. Service Urologie EHU Oran, Algérie

<sup>3</sup>. Service d'urologie Hôpital la Rabta Tunis

Renal cancer that originates in a HK is an unusual entity (1). Only 166 cases of renal malignant tumors in HKs have been reported on the international literature up to July 2006 (2). We searched the literature and found 30 other cases by June 2013. The occurrence of renal carcinoma in HKs is no higher than in the normal population (3). A HK presents a unique anatomic challenge secondary to its low fixed location, abnormal vasculature and presence of an isthmus. The blood supply to the HK is often atypical (3). It may arise directly from the aorta, the inferior mesenteric artery, the common or external iliac arteries, or the sacral arteries (4). Thus, the urologic surgeon must be familiar with the exact vascular distribution and the contribution of each vessel to the tumor supply to facilitate surgery, to create an exact strategy for the operative intervention and to prevent bleeding complications (3). An abdominal angiography/ arteriography with selective delineation of the renal vessels should be performed preoperatively in addition to a CT scan (3,5). Contrast-enhanced MR angiography improved the capability of multiplanar imaging and visualization of major segmental renal arteries, renal veins and even accessory vessels (6). Surgical procedures involved in the treatment of malignant tumors in the HK are complex and challenging, thus, surgical planning is fundamental for a successful treatment. A midline laparotomy is mostly indicated, to facilitate exposure and gain access to the often-variable vasculature, with division of the isthmus (7). If the tumor involves one kidney in a HK, the functional isthmus has to be resected along with the tumor. If the tumor arises from the isthmus, isthmusectomy with bilateral lower pole heminephrectomy is needed (5). There are few reports of laparoscopic ablative surgery in HKs, of laparoscopic and retroperitoneoscopic heminephrectomies (8,9) and even partial nephrectomy (10). From our own experience, three more patients with malignant tumours involving HKs are reviewed and their management discussed.

### Case 1:

A 50-year-old man presented to our emergency for macroscopic hematuria after lumbar trauma. His blood pressure was 130/85mm Hg. The examination of the abdomen revealed a hard, bimanually palpable, non-tender mass, about 10 cm in size, in the left lumbar region.

CT scan revealed a HK of fused lower poles with a tumor on the right kidney. The tumor was 10,4 by 9,3 cm in size and limited to the kidney. A central scar was present in the neoplasm (Fig. 1). There was no evidence of extra-organ spread on the CT scan. Angiography concluded to double right and left renal arteries arising directly from the aorta. His routine haematological and biochemical investigations were within normal limits. Laparotomy was performed through a midline abdominal incision, the posterior peritoneum was incised from the ileocecal junction to the ligament of Treitz, and the HK was