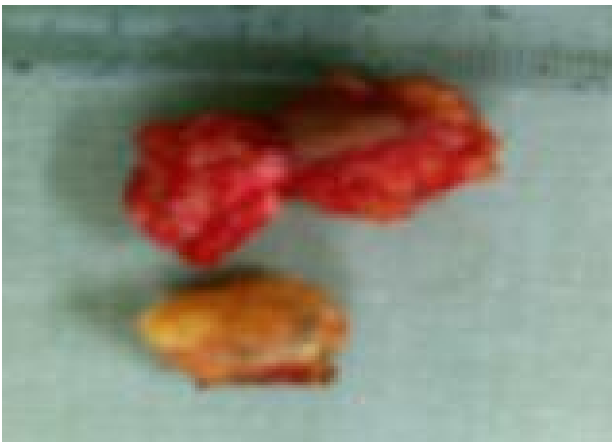


La radiographie standard a objectivé des calcifications bien limitée des parties molles en regard (Figure 2). La patiente a eu une exérèse totale de la tumeur sous anesthésie générale. Le nodule tumoral était encapsulé, induré (Fig 3). L'étude anatomopathologique a noté des nappes de cellules basaloïdes et de cellules momifiées dont les limites cytoplasmiques sont nettement visibles et dont les noyaux se présentaient sous forme d'une empreinte claire (Fig 4). Des foyers de kératinisation et de calcifications ont été observés. Les limites étaient macroscopiquement saines. Le diagnostic d'un pilomatricome a été retenu. Elle a reconsulté, 8mois après, pour réapparition du même nodule en regard de la cicatrice (fig 5). Une deuxième résection a été alors effectuée. L'anatomopathologie a confirmé qu'il s'agissait de pilomatricome. À cinq ans de recul, aucune récurrence n'a été notée.

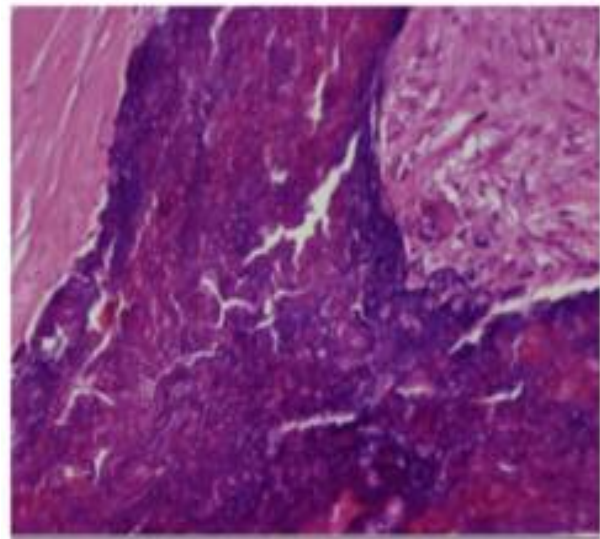
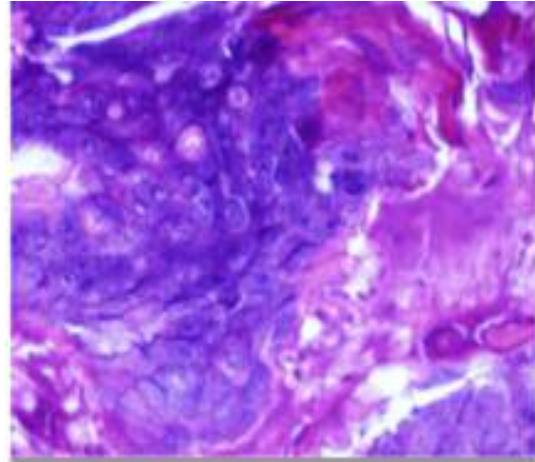
**Figure 2 :** La radiographie standard objective des calcifications bien limitée des parties molles en regard de la tumeur.



**Figure 3 :** Aspect macroscopique de la pièce d'exérèse emportant la masse une languette de peau



**Figure 4 :** Examen anatomopathologique: nappes de cellules basaloïdes et de cellules momifiées et dont les noyaux se présentaient sous forme d'une empreinte



**Figure 5 :** Récidive de la lésion au niveau de la cicatrice.



## Conclusion

Le pilomatricome est une tumeur bénigne du follicule pileux qui ne doit pas être méconnue. La localisation au niveau des membres reste exceptionnelle [2].

Cette tumeur bénigne doit être évoquée par le pédiatre, le chirurgien pédiatre et l'orthopédiste et confirmé par l'évaluation histopathologique. Une excision chirurgicale avec des limites saines est le seul garant d'une guérison définitive sans récurrence [3].

## Références :

1. O'Connor N, Patel M, Umarb T, Macpherson D W, Ethunandan M. Head and neck pilomatricoma: an analysis of 201 cases. *British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery* 2011; 49: 354.
2. Vance A, William H. Pilomatricoma of the upper arm in an orthopaedic clinic. *J Shoulder Elbow Surg* 2012;2:e12.
3. Cigliano B, Baltogiannis N, De Marco M & al. Pilomatricoma in childhood: a retrospective study from three European paediatric centres. *Eur J Pediatr* 2005;164:673.

## Excellente réponse à la radiothérapie externe d'un syndrome de Nelson après échec de la chirurgie

Issam Lalya, Hiba Rharit, Fayçal Elguendouze, Khalid Andaloussi-Saghir, Mohamed Elmarjany, Hassan Sifat, Khalid Hadadi, Tayeb Kebbani, Hamid Mansouri, Nouredine Benjaafar  
Service de radiothérapie oncologie  
Hôpital militaire d'instruction Mohammed V

Le syndrome de Nelson se définit par le développement tumoral d'un adénome hypophysaire à ACTH secondaire à la surrénalectomie bilatérale réalisée pour le traitement de la maladie de Cushing (1). La prévalence de cette entité très rare serait de 8 à 29 % selon les séries comportant plus de 40 patients, avec un délai au diagnostic de six mois à 24 ans, et survient plus fréquemment si la surrénalectomie bilatérale est faite à un âge plus jeune (2). Ce syndrome survient moins fréquemment après traitement par mitotane, sachant que la surrénalectomie bilatérale est devenue exceptionnelle et n'est pas un traitement de première intention (3,4).

La radiothérapie hypophysaire préventive permettrait de réduire de 40 à 50 % son incidence (5,6). Sa prise en charge thérapeutique n'est pas consensuelle. Devant la difficulté de la chirurgie ainsi que l'inefficacité relative des traitements médicaux, la radiothérapie externe paraît une alternative séduisante, elle peut être conventionnelle ou bien délivrée selon le mode stéréotaxique, utilisant des doses allant de 45 à 54 Gy (6,7). Elle permet le contrôle de la maladie chez plus de 85 % des patients, souvent après une période de latence importante (8). Nous rapportons une réponse complète d'un syndrome de Nelson traité par radiothérapie après échec de la chirurgie.

## Observation :

Patiente de 26 ans, suivie depuis 10 ans pour maladie de Cushing, dont le diagnostic a été retenu sur des critères cliniques, biologiques (cortisol libre urinaire augmenté, test de freinage minute négatif), et morphologiques (microadénome de 6 mm latéralisé à droite à l'imagerie par résonance magnétique « IRM » hypothalamo-hypophysaire). Elle a bénéficié d'abord d'une adénectomie par voie transphénoïdale qui s'est compliquée d'une insuffisance thyroïdienne et gonadotrope, puis d'une surrénalectomie bilatérale en raison de l'échec de la première chirurgie. L'évolution a été marquée par l'installation depuis 3 ans d'une mélanodermie généralisée et d'un syndrome optochiasmatique d'aggravation progressive. L'IRM de contrôle a objectivé un macroadénome avec extension latérale et suprasellaire gauche mesurant 19mm/17mm/20mm, comprimant le chiasma optique, le diagnostic de syndrome de Nelson a été retenu. Une seconde adénectomie par voie transphénoïdale a été réalisée, mais s'est avérée inefficace devant la persistance du syndrome optochiasmatique et la réduction du volume de l'adénome ne dépassant pas les 5% (figure 1).

**Figure 1 :** IRM en coupe coronale montrant un processus tumoral de la région sellaïre et suprasellaïre de localisation médiane et latérale gauche, homogène mesurant 19mm/17mm/20mm. Noter la déviation de la tige pituitaire à droite, le soulèvement du chiasma optique du côté gauche et l'infiltration de la paroi interne du sinus caverneux gauche



La patiente a bénéficié d'une radiothérapie externe à la dose de 54 Gy, en 27 séances de 2 Gy, au moyen des photons de haute énergie d'un accélérateur linéaire équipé d'un collimateur multilame. L'évolution a été marquée par la diminution progressive de la mélanodermie jusqu'à disparition complète après 2 ans, l'amélioration du champ visuel, la normalisation du taux d'ACTH passant de 440 pg/mL après la seconde chirurgie à 12 pg/mL au dernier contrôle après radiothérapie, ainsi qu'une réponse complète radiologique sur l'IRM de contrôle réalisée 2 ans après la fin de l'irradiation (figure 2). Aucune toxicité aiguë ou tardive n'a été notée.