

**Figure 2** : Images per-opératoires montrant les différents temps opératoire de l'exérèse chirurgicale du kyste hydatidique calcifié.



### Conclusion

Etant donné que son involution est très rare ainsi son évolution vers la calcification est exceptionnelle, le kyste hydatidique cérébral calcifié pose un problème de diagnostic différentiel avec des pathologies tumorales plus courantes [6]. Devant un contexte évocateur, l'apport de l'imagerie par résonance magnétique serait sûrement un plus dans cet approche et seule l'étude histopathologique peut confirmer le diagnostic [7-9].

### Référence

1. Choukri M, Bertal A, Lakhdar A et al. Kyste hydatidique cérébral calcifié à propos d'un cas. *J. Neuroradiol* 2001; 28: 261-263.
2. Travmas K et Kalsifiye G. Calcified Cerebral Hydatid Cyst Following Head Trauma: Case Report. *Turkish Neurosurgery* 2004; 14: 36-40.
3. Hamdi A, Ayachi R, Gargouri R et Mourad A. Kyste hydatidique cérébral, à propos d'une série de 14 cas. *Ann Chir* 1990; 44: 226-230.
4. Mourad Bouaziz. Kyste hydatidique cérébral calcifié : à propos d'un cas. *Cahiers Santé* 2005; vol(15).
5. Alvarez F, Garcia B, Iazquez M, Oliver B et Manrique M. Calcified cerebral hydatid cyst. *Surg Neurol* 1982 ; 17:163-164.
6. Micheli F, Lehkunic E, Giannaula R et Caputi E. Calcified cerebral hydatid cyst. *Euro Neurol* 1987; 27: 1-4.
7. Devendra T, Srikant B et Hemant V. Primary calcified hydatid cyst of the brain. *J Neurosci Rural Pract* 2010; 1(2): 115-117.
8. Ender K, Yavuz E, Cevdet G et al. Calcified Intracranial Hydatid Cyst: Case Report. *Turkiye Parazitoloj Derg* 2011; 35: 220-223
9. Palani A. Partially calcified giant intracerebral hydatid cyst in a pediatric child. *Neurol India* 2012; 60: 260-2.

### Macrophage activation syndrome revealing disseminated mycobacterium tuberculosis

Sondes Bizid, Baha Ben Slimane, Issam Msakni, Riadh Bouali, Hatem Ben Abdallah, Nabil Abdelli

Service d'hépatogastro-entérologie - Hôpital Militaire Priciipal d'Instruction de Tunis

The macrophage activation syndrome (MAS) is the result of a reactive hyperplasia of macrophages responsible for hemophagocytosis and a significant release of cytokines. The clinical picture is often severe with significant mortality. Primary or familial MAS appears to have a genetic etiology, whereas secondary MAS may be associated with malignancy, autoimmune disease, or infection. Epstein-Barr virus is the most common infectious etiology implicated in MAS, but the syndrome has been associated with a variety of other viral, bacterial, and parasitic pathogens. Aim: To describe a case of MAS revealing disseminated *Mycobacterium tuberculosis*.

### Case report

A 23-year-old man, without relevant past or pathological history, was hospitalized for abdominal pain, fever, night sweats, weight loss, and fatigue associated with chronic diarrhea which developed six months earlier. There was no family history or counting of tuberculosis.

On physical examination, the patient was extremely cachectic. His temperature was 40°C, heart rate 100 beats per minute, blood pressure 100/60 mmHg, and weight 49 kg. There was a mass of 3 cm at the right iliac fossa.

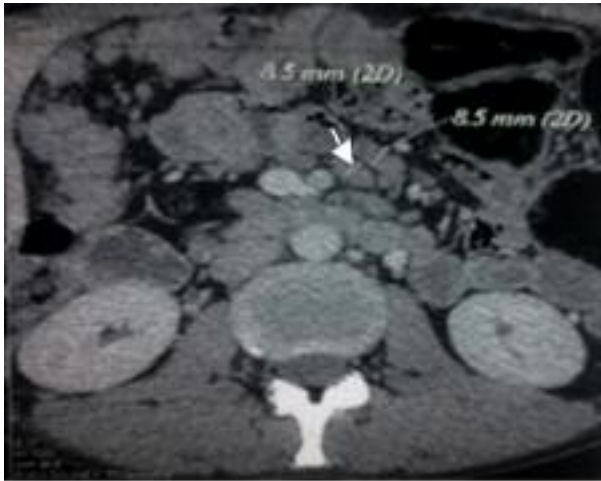
Laboratory evaluation revealed a total leucocyte count of 5600 cells/mm<sup>3</sup> with lymphopenia at 200 cells/mm<sup>3</sup> and microcytic anemia of 9.3 g/dl with thrombocytopenia (platelet count 80 000/mm<sup>3</sup>). The patient had also a cholestasis at 4-times the upper limit of normal (ULN) (alkaline phosphatase: 358 IU/L, gammaglutamyl transferase 183 IU/l), and cytotoxicity at 11-times the ULN (serum transaminases: ASAT: 557 IU/L; ALAT/154 IU/L). His serum triglyceride level was high at 3-times the ULN (3.7mmol/l), and serum ferritin was 35-times the ULN (10550ng/ml). Lactate dehydrogenase was 760 IU/l (2-times the ULN). The prothrombin time was 66%. There was an acute renal failure (urea=14.5mmol/l and creatinine ratio=198µmol/l) and a biological inflammatory syndrome (C-reactive protein = 100mg/l). Multiple cultures of blood, urine, and sputum were negative for bacteria, mycobacteria, or fungi. Serological studies for HIV, hepatitis B and C were negative.

Abdominal and pelvic computed tomography (CT) showed ascites, multiple mesenteric and retroperitoneal necrotic lymph nodes (fig 1), homogeneous hepatosplenomegaly (fig 2) associated with a chronic calcifying pancreatitis and dilatation of the pancreatic duct. Exhaustive assessment of chronic calcifying pancreatitis was negative. Ileocolonoscopy showed a nodular and ulcerated ileitis (fig 3). Upper gastrointestinal endoscopy showed the same aspect with nodular duodenitis. The biopsies revealed the presence of tuberculous granulomas.

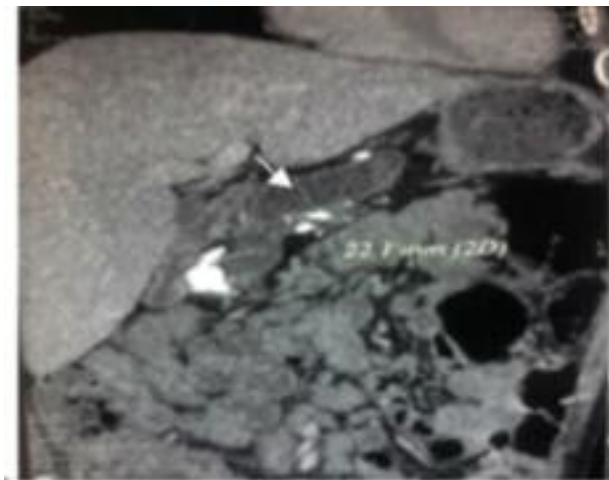
The evolution was marked by the deterioration of his general condition and the appearance of multiple organ failure. The diagnosis of MAS was strongly suspected in the presence of severe hyponatremia (114mmol/l), pancytopenia, hypertriglyceridemia and ferritin high level

(10550 mg/l). The patient underwent bone marrow aspirate and biopsy, which confirmed the diagnosis of MAS by the presence of hemophagocytosis in bone marrow (fig 4 A+B). Tuberculous granulomas were also seen in bone marrow biopsy (fig 4 C).

**Figure 1 :** Abdominal CT: Necrotic lymph nodes



**Figure 2:** Abdominal CT: Homogeneous hepatomegaly, chronic calcifying pancreatitis and dilatation of the pancreatic duct



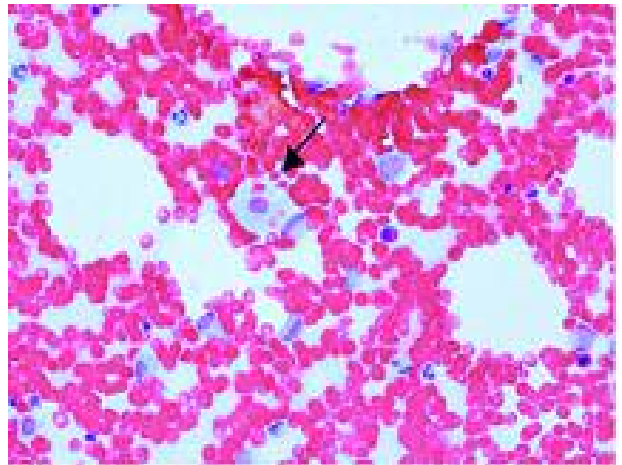
Explorations were completed. Chest CT-scan showed mediastinal adenomegaly, surgical biopsy of intra-abdominal lymph nodes and liver revealed tuberculous granulomas without caseous necrosis. Analysis of the peritoneal fluid and bacteriological cultures demonstrated the presence of an acid-alcohol resistant bacillus (BAAR).

Thus the diagnosis of multi-visceral tuberculosis was retained (spinal cord, lymph, digestive and peritoneal). Anti-tuberculosis therapy associated with intravenous immunoglobulin and corticoids have been introduced with good evolution.

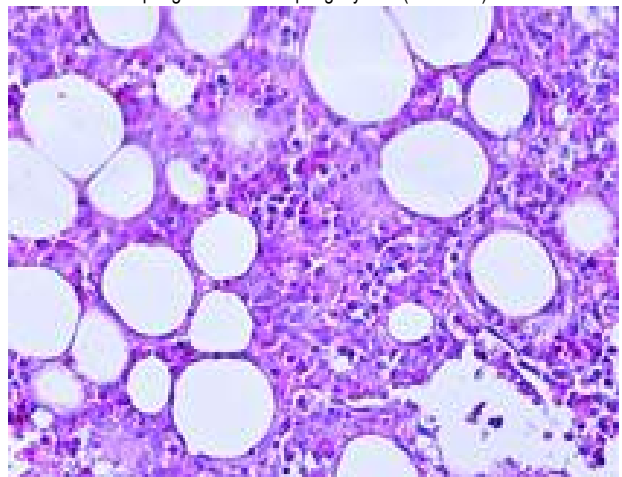
**Figure 3 :** Ileo-Colonoscopy: Nodular ileitis



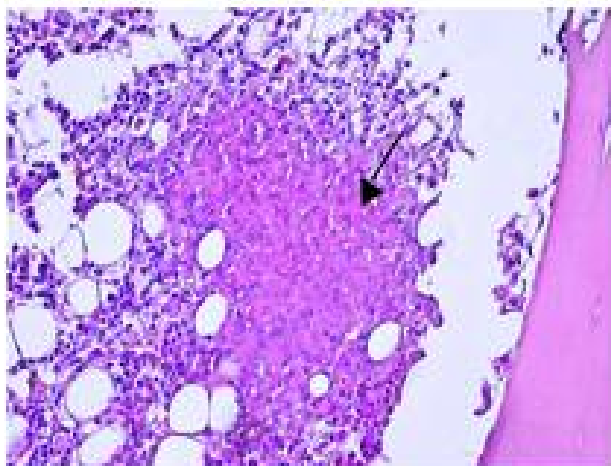
**Figure 4a :** Bone marrow aspirate showing hemophagocytosis (HE x 400)



**Figure 4b :** Bone marrow biopsy showing hematopoietic tissue seat of numerous macrophages with haemophagocytosis (HE x 400)



**Figure 4c :** Bone marrow biopsy showing the presence of tuberculous granulomas



### Conclusion

Thirty-seven cases of association between macrophage activation syndrome and tuberculosis were described in the literature with a mortality of 50% [1]. Tuberculosis is an uncommon but important cause of secondary MAS, accounting for about 3% of all cases [2]. It appears that tuberculosis-associated haemophagocytic syndrome carries a poor prognosis with approximately 50% mortality, but antituberculous therapy and immunomodulatory therapy may be associated with improved outcomes [3]. As tuberculosis is endemic in our region, therefore it should be considered early in the differential diagnosis of infectious etiologies associated with haemophagocytic syndrome. Early use of appropriate antituberculous treatment is important in preventing unnecessary morbidity and mortality.

### References

1. Gonzalez F, Vincent F, Cohen Y. Infection-related hemophagocytic syndrome: Aetiologies and management. *Réanimation*. 2009;18:284-90.
2. Shea YF, Chan JFW, Kwok WC and al. Haemophagocytic lymphohistiocytosis: an uncommon clinical presentation of tuberculosis. *Hong Kong Med J*. 2012;18:517-25.
3. Brastianos PK, Swanson JW, Torbenson M, Sperati J, Karakousis P. Tuberculosis-associated haemophagocytic syndrome. *Lancet Infect Dis*. 2006;6:447-54.

---

## Diagnostic et prise en charge des leiomyomes extra-utérins

Moez Kdous, Nour Elhouda Kraiem, Fethi Zhioua, Monia Ferchiou  
Service de gynécologie-obstétrique –Hôpital Aziza Othmana

Les leiomyomes utérins représentent une pathologie très fréquente et dont la physiopathologie est assez bien élucidée ainsi que la prise en charge. En revanche, les leiomyomes extra utérins, une entité nosologique assez rare et mal connue, constituent encore un sujet de controverse en ce qui concerne leur étiopathogénie, leur diagnostic ou leur prise en charge. Dans ce cadre, La leiomyomatose métastasiante bénigne (LMB) ou benign metastasizing leiomyoma

(BML) est une pathologie extrêmement rare, décrite pour la première fois par Steiner en 1939, elle se caractérise par des lésions secondaires issues d'un leiomyome bénin de l'utérus [1]. La localisation pulmonaire qui est de loin la plus fréquente, prête souvent confusion avec un cancer métastatique [2]. La LMB se traduit histologiquement par des lésions nodulaires multiples faite d'une prolifération de cellules musculaires lisses matures. Cliniquement Il s'agit de lésions rarement symptomatiques dont l'évolution est très lente. Nous rapportons un cas de LBM avec localisation simultanée préperitonéale et pulmonaire.

### Observation

Patiente âgée de 45 ans, nullipare, nulligeste, consulte pour douleurs pelviennes avec perte de poids. Dans ses antécédents une myomectomie réalisée par laparotomie il y a 6 ans, et une notion d'infertilité de 8 ans avec stimulation pour FIV par de la FSH recombinante à 2 reprises. L'examen trouve une masse sus pubienne, ferme, de 10 cm de diamètre. L'échographie montre une formation tissulaire, ovulaire, de contours nets réguliers vascularisée au doppler couleur mesurant 11 x 8 cm située en avant de la vessie et remontant à hauteur de l'ombilic. Les ovaires sont vus et de taille et d'écho structure normale. Les marqueurs tumoraux : CA125, CA19-9, ACE et HCG étaient normaux. La TDM thoraco-abdomino pelvienne montre une tumeur située entre la face antérieure de la vessie et la paroi abdominale, étendue en bas à la symphyse pubienne, en haut à l'ombilic, hétérogène, se rehaussant de façon intense après injection du produit de contraste, avec présence de nodules pulmonaires multiples bilatéraux (Fig1).

L'IRM corps entier montre une masse préperitoneale, tissulaire, en hyposignal hétérogène T2, isosignal T1. Les séquences Diffusion à B800 mettent en évidence un hypersignal global de la masse ; alors que la cartographie ADC montre des chiffres élevés en faveur de la bénignité (Fig2). Au niveau thoracique, les nodules pulmonaires ont la même sémiologie IRM que la masse pelvienne, il n'y a pas d'adénopathies médiastinales ; la lésion la plus volumineuse mesurait 12 mm dans son plus grand diamètre (Fig 3) Une biopsie écho-guidée de la masse pelvienne met en évidence à l'histologie des fibres musculaires lisses groupées en faisceaux entrecroisés, Les facteurs de malignité (mitoses, invasion vasculaire, atypies cytonucléaire, nécrose) n'étaient pas évidents (Le dosage des récepteurs hormonaux a permis de retrouver une forte présence de récepteurs à la progestérone et aux estrogènes. L'examen endoscopique bronchique ne révèle aucune anomalie. Une biopsie pulmonaire trans-thoracique sous contrôle scannographique fut réalisée et les conclusions de l'examen histologique furent identiques à celles de la masse pelvienne. Tous ces arguments ont permis de porter le diagnostic de leiomyome métastatique bénin. La laparotomie retrouve une masse préperitonéale, totalement indépendante de l'utérus, située entre la paroi antérieure de la vessie en arrière et les muscles grand droit de l'abdomen en avant, très vascularisée et bien limitée. Une ablation de la masse associée à une hystérectomie totale avec annexectomie bilatérale ont été réalisés dans le même temps opératoire. L'examen anatomopathologique de la masse retrouve une tumeur solide encapsulée, blanchâtre, fasciculée. L'analyse microscopique conclut à une tumeur musculaire lisse, bien différenciée de type leiomyomateux (Actine muscle lisse + Desmine + récepteurs progestérone et