

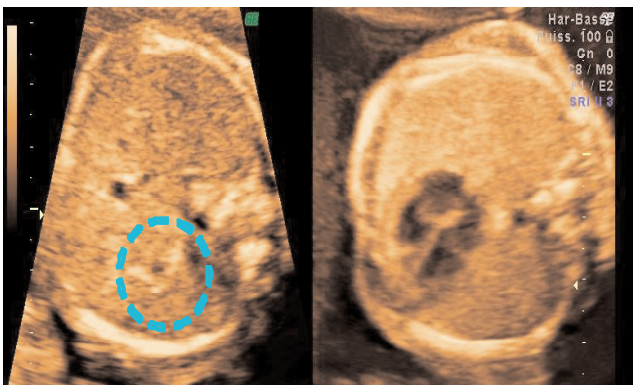
**PRENATAL DIAGNOSIS OF ESOPHAGEAL ATRESIA**

Esophageal atresia is a frequent malformation rarely diagnosed prenatally. Diagnosis is usually suspected when finding a small or absent fetal stomach bubble associated with maternal polyhydramnios. However, the predictive value of these ultrasound findings is very low, with 56% to 83% of false positive. A direct visualization of the atresia is thus necessary to make the diagnosis more precise. Ultrasonographic visualization during fetal swallowing of the dilation of the blind-ending esophagus in the upper fetal neck or in the mediastinum, is referred to as the “pouch sign” (1-3). This diagnostic method allows early presumption of oesophageal atresia and though enables parents and surgeons to be prepared for the birth and treatment of their affected child, thereby avoiding potentially hazardous delay in diagnosis, and may lead to the earlier identification of associated abnormalities. Prenatal diagnosis of esophageal atresia allows early prenatal care and then a better outcome.

**Case**

We report the case of a 29 years old woman, gravida 2 para 2, who presented to our practice for prenatal care. The first trimester prenatal ultrasound scan findings showed intrauterine pregnancy of 12 WA; nuchal translucency = 1.8 mm; absent or small stomach bubble. The second trimester prenatal ultrasound scan (Fig. 1) findings confirmed the absence of stomach bubble with no other morphological abnormalities.

**Figure 1 :** Small stomach bubble



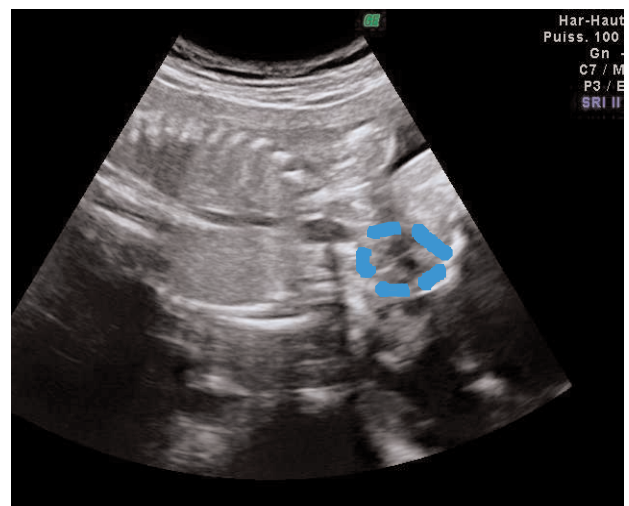
The patient was scheduled for a series of examinations which confirmed the same findings: absent bubble and no polyhydramnios identified. In fact, the ultrasound exam showed an empty stomach with hyperechogenic walls and a small quantity of gastric liquid, with an aspect of “drained Sponge”. Among differential diagnoses brought up: upper aerodigestive tract anomalies (nasopharyngeal tumors; cleft lip and/or cleft palate; craniofacial syndromes; neuromuscular defects (central nervous system disease; neuromuscular disease; tracheoesophageal fistula and esophageal atresia).

Ultrasonographic visualization during fetal swallowing of the dilation of the blind-ending esophagus in the upper fetal neck, referred as the “pouch sign”, was identified on each examination until delivery (fig. 2, 3, 4, 5). Thus esophageal atresia was the most relevant diagnosis. The patient was delivered by cesarian section at the 37th week and gave birth to a 3100-g boy diagnosed as carrying esophageal atresia type I, requiring immediate surgical treatment for respiratory distress. Operation was successful and the patient was discharged by esophagostomy and gastrostomy in satisfactory conditions. At 4-month follow-up, the child appeared to be developing normally and could be fed regularly. He died at the age of six months, from gastrointestinal infection, just before final surgery.

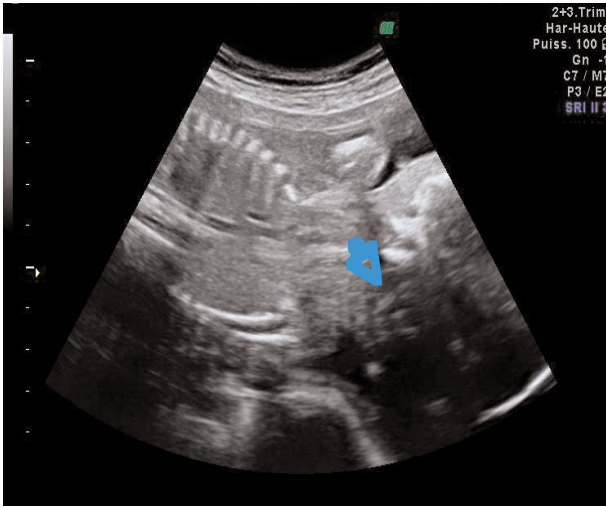
**Figure 2 :** Upper neck pouch sign: Dilation of the blind ending esophagus (evolution of the exam during 30 s)



**Figure 3 :** Upper neck pouch sign: Dilation of the blind ending esophagus (evolution of the exam during 30 s)



**Figure 4 :** Upper neck pouch sign: Dilatation of the blind ending esophagus (evolution of the exam during 30 s)



**Conclusion**

The base of the proximal blind-ending esophagus can be clearly localized by means of ultrasonography. The pouch sign is of reliable diagnostic value in esophageal atresia and may lead to the earlier identification of associated anomalies. Prenatal identification of esophageal atresia and types permits a better counsel of the couple, prompt neonatal management, and so better neonate outcome, thereby avoiding potentially hazardous delays in diagnosis.

**Références**

1. Kalache KD, Wauer R, Chaoui R, Bollman R, Mau H. Prognostic significance of the pouch sign in fetus with prenatally diagnosed esophageal atresia. *Am J Obstet Gynecol* 2000; 182:978-81
2. Stringer MD, McKenna KM, Goldstein RB et al. Prenatal diagnosis of esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 1995; 30:1258-63
3. Develay-Morice, G. Rathat, M. Duyme et al. Ultrasonography of fetal esophagus: healthy appearance and prenatal diagnosis of a case of esophagus atresia with esotracheal fistula. *Gynecol Obstet Fertil* 2007; 35:249-57

*Mechaal Mourali\**, *Jihène Essoussi-Chikhaoui\**, *Asma Fatnassi\**, *Chiraz El Fekih\**, *Sofien Ghorbel\*\**, *Nabil Ben Zineb\**, *Boujema Oueslati\*\*\**

\*Department of Gynecology and Obstetrics. Mahmoud El Matri Hospital. Ariana. Tunisia

\*\*Department of Pediatric surgery. Pediatric Hospital. Tunis. Tunisia

\*\*\*Belveder centre, Tunis. Tunisia

Tunis El Manar University

**Infarctus idiopathique du grand épiploon**

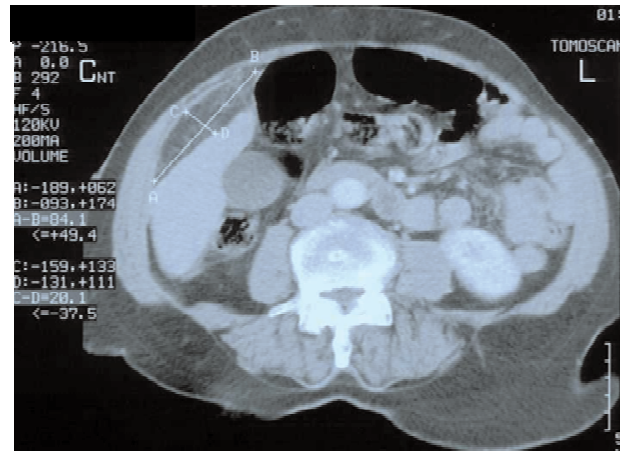
L'infarctus du grand épiploon (IGE) est une cause rare de douleur abdominale aiguë, situé souvent du côté droit. Le tableau clinique est non spécifique pouvant mimer une cholécystite aigue ou une appendicite [1,2]. Les données de

l'imagerie moderne peuvent contribuer au diagnostic quand il trouve l'image caractéristique [1,3]. La laparoscopie permet de confirmer le diagnostic et de réséquer l'épiploon infarci.

**Observation**

Patiente âgée de 65 ans, obèse, était hospitalisée en urgence pour une douleur abdominale d'apparition brutale prédominant au niveau de l'hypochondre droit évoluant depuis 48 heures, accompagnée d'un arrêt des matières et des gaz, une fièvre, sans vomissements. L'examen clinique trouvait une fièvre à 38,2°C et une défense de l'hypochondre droit. Le bilan biologique montrait une hyperleucocytose à 14 000 GB/mm<sup>3</sup>, une vitesse de sédimentation à 70mm à la première heure et une CRP à 45mg. La radiographie de l'abdomen sans préparation montrait une stase stercorale avec présence d'une anse sentinelle, et l'échographie abdominale un sludge vésiculaire sans image franche de lithiase. Présence d'une masse ovoïde hyperéchogène au contact du péritoine pariétale antérieure. Une tomodensitométrie abdominale hélicoïdale en coupes fines sans et avec injection de produit de contraste montrait une masse de 9 x 2,5 cm de grand axe sous pariétale antérieure limitée par une capsule pér-lésionnelle hyperdense avec un centre à composante mixte, grasseuse et tissulaire (fig 1).

**Figure 1 :** Tomodensitométrie abdominale : Lésion ovale de densité grasseuse située entre le péritoine pariétal et le foie, hétérogène et se rehaussant très discrètement après injection de contraste.



Il n'avait pas de collection en intra-abdominale. Le foie et la vésicule biliaire étaient normaux. Durant la surveillance médicale, le transit intestinal a repris sans amélioration de la symptomatologie même sous traitement antalgique et anti-inflammatoire. Une coelioscopie exploratrice a été décidée. Il existait une volumineuse adhérence épiploo-pariétale dont l'effondrement mettait en évidence une nécrose du bord droite du grand épiploon avec la présence d'un épanchement séro-hématisé en sous hépatique et au niveau de la gouttière pariéto-colique droite. Cette lésion a été réséquée. L'examen anatomopathologique de la pièce de résection concluait à un

infarctus hémorragique du grand épiploon. Les suites opératoires étaient simples.

**Conclusion**

L'infarctus idiopathique segmentaire du grand épiploon est une entité rare, souvent méconnue. Le diagnostic clinique est difficile. La tomодensitométrie abdominale est l'examen de choix, permettant d'évoquer le diagnostic, de démarrer un traitement médical conservateur efficace afin d'éviter une chirurgie inutile. Cependant, en absence d'amélioration ou d'apparition de complications, l'exérèse laparoscopique de l'épiploon infarci constitue le traitement de choix.

**Références**

1. Naffaa LN, Shabb NS, Haddad MC. CT findings of omental torsion and infarction Case report and review of the literature. Clin Imaging 2003 ; 27:116-8.
2. Miguel Perelló J, Aguayo Albasini JL, Soria Aledo V, et al. Omental torsion: imaging techniques can prevent unnecessary surgical intervention. Gastroenterol Hepatol 2002; 25:493-6.
3. Lugo B, Emil S. Omental torsion. J Pediatr Surg 2006 ; 41:458-9.

*Rebai Wael, Ksantini Rachid, Chebbi Faouzi, Makni Amin, Chenitir Amira, Ayadi Sofiene, Daghfous Amine, Férèche Fadhel, Bedioui Haykal, Jouini Mohamed, Kacem Montasser, Ammous Adel, Ben safta Zoubeir*  
 Service de chirurgie « A » Hôpital La Rabta.  
 Université Tunis El Manar. Tunisie

**La tuberculose sternale**

La tuberculose osseuse est toujours une maladie d'actualité. La localisation sternale isolée est extrêmement rare; elle pose un problème de diagnostic étiologique. En l'absence d'une autre localisation, le diagnostic de la tuberculose sternale isolée repose sur l'analyse anatomopathologique des tissus (1).

**Observation**

Il s'agit d'un patient âgé de 35 ans, présentant depuis l'enfance un syndrome dysmorphique avec pieds creux, déformation rachidienne, éléphantiasis des deux membres inférieurs et depuis la puberté une hypertrophie nodulaire des muscles. Le diagnostic de myofibrose a été retenu, vu l'absence de traitement efficace, il a été mis sous corticoïdes à la dose de 1 mg/Kg/j sans amélioration. Deux ans après, il signale l'apparition d'une masse sternale, indolore, de consistance liquidienne qui a progressivement augmenté de volume et des sueurs nocturnes.

L'examen à l'admission a retrouvé un patient apyrétique, une masse sternale haute fluctuante, de 13cm / 7cm de diamètre, indolore, adhérente au plan profond, sans réaction inflammatoire en regard, sans adénopathies satellites palpables, une hypertrophie musculaire nodulaire diffuse aux quatre membres, un déficit moteur distal important au niveau des membres supérieurs avec hypotrophie des interosseux et de la

logé thénar et hypothénar et un éléphantiasis bilatéral avec mal perforant plantaire. L'intradermoréaction (IDR) à la tuberculine était négative.

Le bilan biologique a montré un syndrome inflammatoire biologique avec une vitesse de sédimentation à 128mm la première heure, une C-réactive protéine à 41mg/l, une hypoalbuminémie à 24g/l et une hypergammaglobulinémie à 19,4g/l. la numération formule sanguine a objectivé une anémie normochrome normocytaire à 9,7 g/dl d'hémoglobine et des globules blancs à 4800/mm<sup>3</sup>. Les enzymes musculaires étaient normales. La radiographie du thorax était normale. L'échographie de la masse sternale a montré une formation oblongue, liquidienne, renforçant les échos en postérieur, comportant quelques cloisons et mesurant 3,5 x 10 cm. La tomодensitométrie thoraco-abdominale a montré la présence d'une formation de la paroi thoracique antérieure, oblongue, mesurant 6,3 x 3,6 cm, de densité liquidienne, cloisonnée, sans lyse osseuse en regard (figure 1), des nodules parenchymateux pulmonaires et sous pleuraux siégeant au niveau des segments 1 et 2 gauches mesurant environ 2,5 de diamètre entraînant une lyse costale en regard, du segment 3 gauche mesurant 1,5 cm, de la gouttière costo-vertébrale droite en regard du segment 6 droit mesurant 3 cm de grand axe sans lyse costale en regard, du segment 9 droit, mesurant 3 cm de grand axe entraînant une lyse osseuse en regard, s'y associent des adénopathies sous-carénares et des adénopathies coeliomésentériques et latéro-aortiques gauches.

Par ailleurs, elle a objectivé un aspect hypertrophié et hypodense hétérogène nodulaire des deux muscles psoas iliaques surtout gauche, ainsi que des muscles fessiers. La mise à plat de l'abcès a ramené du caséum. Le diagnostic d'abcès froid pré sternal a été retenu et confirmé par la culture de BK qui est revenue positive. Le patient a été mis sous traitement antituberculeux quadruple (Isoniazide-Rifadine-Ethambutol-Piazoline) pendant deux mois puis relayé par l'association Isoniazide-rifadine pendant six mois avec une évolution favorable.

**Figure 1 :** Formation de la paroi thoracique antérieure



## Conclusion

Parmi les localisations extra pulmonaires, la tuberculose isolée du sternum est rare et de diagnostic difficile. Il s'agit d'un diagnostic rare. La contamination peut se faire par contiguïté. La confirmation est apportée par les prélèvements histologiques et ou les prélèvements bactériologiques.

## Référence

1. Mathlouthi A, Ben Mrad S, Merai S, Friaa T, Mestiri I. La tuberculose de la paroi thoracique. Rev Pneumol Clin 1998 ; 54 : 182-6.

*Besma Ben Dhaou Hmaid, Fatma Boussema, Fatma Ben Dahmen, Sonia Ketari Jamoussi, Lilia Baili, Ouahida Cherif, Lilia Rokbani*

Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis Tunisie  
Université Tunis El Manar

## Carcinome papillaire sur kyste du tractus thyroïdienne : à propos de 4 cas

Les étiologies d'une tuméfaction cervicale antérieure sont nombreuses et sont dominées par les kystes du tractus thyroïdienne (KTT) surtout chez l'enfant. Ces kystes sont rarement le siège de tumeurs malignes (1). Leur tableau clinique est non spécifique et la mise en évidence d'un cancer à ce niveau est toujours une découverte histologique. Leur prise en charge reste l'objet de controverses (2).

## Observations

Il s'agit de 2 garçons et 2 filles dont l'âge moyen était de 23,5 ans avec des extrêmes allant de 10 à 35 ans. Aucun antécédent pathologique n'a été rapporté par ces 4 patients. Le motif de consultation était une masse cervicale indolore et non compressive, évoluant de façon isolée depuis une durée de 3,5 mois en moyenne avec des extrêmes allant de 1 à 8 mois. L'examen a révélé une tuméfaction latéro-cervicale gauche dans un cas et médiane dans 3cas, adhyoïdienne, mobile à la protrusion de la langue, de consistance ferme dans 3 cas et dure dans un cas, de 3 cm de diamètre en moyenne (1,5 à 5cm). La peau en regard était saine et la loge thyroïdienne était libre dans tous les cas. Chez un patient, la tuméfaction latéro-cervicale gauche s'est révélée être une adénopathie jugulo-carotidienne, ferme, faisant 2 cm de diamètre et qui représentait le motif de consultation. Cette adénopathie était suspecte à la cytoponction. L'échographie cervicale a été réalisée chez tous les patients, elle a montré une masse kystique contenant des calcifications dans 3 cas et une masse ganglionnaire dans 1cas. La thyroïde était non nodulaire dans tous les cas. Une TDM cervicale demandée dans deux cas a objectivé une formation de densité tissulaire qui est le siège de calcification en « pop corn ». Une intervention de type SISTRUNK a été réalisée dans 3 cas. Le diagnostic d'un KTT dégénéré de type carcinome papillaire a été porté sur l'examen extemporané dans 2cas et une thyroïdectomie totale (TT) avec curage récurrentiel bilatéral suivi d'une irathérapie

ont été complétés pour ces deux patients.

Dans un autre cas, le diagnostic de carcinome papillaire de KTT a été retenu sur l'examen anatomopathologique définitif qui concluait à un adénocarcinome papillaire développés en plusieurs micro-foyers et sans effraction capsulaire. Une surveillance postopératoire sans reprise chirurgicale a été décidée. Pour le patient qui s'est présenté avec une adénopathie cervicale, la cervicotomie exploratrice avec l'examen extemporané ont conclu à une métastase d'un carcinome papillaire. Une intervention de type SISTRUNK avec thyroïdectomie totale curage médiastino-récurrentiel et curage fonctionnel bilatéral ont été complétés suivi d'une irathérapie. L'examen anatomopathologique définitif a confirmé la dégénérescence du KTT avec une thyroïde non tumorale. Au bout de 2 ans de recul, l'évolution était favorable et on n'a pas noté de récurrence. Tous nos patients ont été mis sous traitement freinateur par L-thyroxine. Le tableau 1 résume les données cliniques des patients.

Tableau 1 : Récapitulatifs des données cliniques

|                  | 1ère intervention | Extempo                   | → Décision thérapeut.                                 | Evolution-recul |
|------------------|-------------------|---------------------------|-------------------------------------------------------|-----------------|
| <b>Patient 1</b> | Sistrunk          | carcinome papillaire      | TT + CMR x 2<br>Irathérapie                           | Bonne - 17mois  |
| <b>Patient 2</b> | Sistrunk          | Bénin                     | Surveillance                                          | Bonne - 15 mois |
| <b>Patient 3</b> | Sistrunk          | Bénin                     | Surveillance                                          | Bonne - 11 mois |
| <b>Patient 4</b> | Adénectomie       | Méta d'un carcin. papill. | Sistrunk +<br>TT+<br>(CMR+CF) x 2<br>+<br>Irathérapie | Bonne - 2ans    |

## Conclusion

L'absence de caractères cliniques ou para cliniques permettant de différencier cliniquement un banal KTT d'un carcinome papillaire développé sur des reliquats thyroïdiens nécessite un traitement chirurgical premier de tous les KTT. Reprise ou surveillance, il n'y a pas consensus quant à l'attitude chirurgicale à avoir en cas de malignité. Cependant La présence de microfoyers carcinomateux sans effraction capsulaire et l'absence d'envahissement de voisinage ou de métastases permettent de limiter l'attitude chirurgicale à l'ablation du kyste selon la méthode SISTRUNK seule. Dans les autres cas, une thyroïdectomie totale associée à l'ablation du KTT complétée par une irradiation interne à l'iode radioactif est de rigueur, le tout, sous couvert d'une surveillance à long terme. La prise en charge des KTT dégénérés demeure un sujet de débat et nécessite des études randomisées à grande échelle.

## Références

- 1- W. El Bakkouri, E. Racy, A. Vereecke. et al. Squamous Cell Carcinoma in a Thyroglossal Duct-Cyst. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 2004; 121 : 303-5
- 2- Miccoli P, Minuto M.N, Galleri D, Puccini M, Berti P. Extent of surgery in thyroglossal duct carcinoma: reflections on a series of 18 cases. Thyroid 2004; 14: 121-23

*Kaffel Nadia, Selmi Zied, Jlassi Noura, Ahmed Chorfa, Lahiani Rim, Nejeh Dalenda, Ben Salah Mamia, Hajri Hela, Ferjaoui Mohamed*  
 Service d'Oto-Rhino-Laryngologie et de Chirurgie Cervico-Faciale ; EPS Charles Nicolle ; Tunis ; Tunisie.  
 Université Tunis El Manar

## Etat de choc, syndrome de détresse respiratoire aiguë et syndrome des loges, causés par une morsure de vipère

La vipère à cornes ou vipère des sables (genre *Cerastes cerastes*) est le plus fréquent des serpents venimeux des grands déserts du Nord de l'Afrique et du Moyen-Orient (1). Il est responsable d'un grand nombre de syndromes vipérins parfois limités à des signes locaux dont la présentation la plus sévère et la plus rare est le syndrome des loges. Le venin de cette vipère peut être également à l'origine de signes systémiques graves mettant en jeu le pronostic vital dominés par un syndrome hémorragique avec une coagulopathie de consommation (1, 2). La revue de la littérature a révélé très peu de cas cliniques d'envenimation par *Cerastes cerastes* et la plupart des études antérieures publiées étaient des études de laboratoire (1-4). Nous rapportons une forme grave d'envenimation causée par la morsure d'une vipère à cornes, survenant chez un adolescent âgé de 11 ans, et associant un syndrome des loges, un syndrome de détresse respiratoire aiguë (SDRA) et un état de choc nécessitant la prise en charge en milieu de réanimation.

### Observation

La victime, un adolescent tunisien âgé de 11 ans habitant dans la région de mateur, a été mordu par une vipère au niveau de son index droit, lors d'une promenade dans les champs, à 500 mètres environ de sa maison, vers 4 heures de l'après midi durant le mois de septembre. Rapidement après, la mère a lavé abondamment à l'eau le lieu de la morsure et a mis un garrot quelques centimètres au dessus du poignet droit. Le frère aîné a réussi à captiver et à tuer la vipère qui a été envoyée au centre antipoison pour identification.

La morsure a été occasionnée par une vipère à cornes ou vipère des sables (*Cerastes cerastes*). L'enfant a consulté rapidement les urgences. Il est alors hospitalisé en pédiatrie environ 2 heures après l'accident. A l'admission, il était conscient, polypnéique à 45 cycles/min avec une SpO<sub>2</sub> à 90% sous oxygène par lunettes nasales (débit à 3 litres/min), une tachycardie à 180/min, une PA à 110/60 mm Hg et des pouls bien perçus. L'examen du membre supérieur droit a noté les traces de la morsure à la racine de l'index ainsi qu'un aspect bleuté du membre avec un œdème important de la main, de l'avant bras et de la moitié inférieure du bras, un pouls radial

droit perçu et une douleur intense à la palpation passive du muscle faisant évoquer un syndrome des loges. La radiographie du thorax a montré un syndrome alvéolaire bilatéral. Rapidement après son admission, l'enfant a développé un état de choc avec tachycardie, extrémités froides, pouls périphériques filants et hypotension artérielle. Un remplissage vasculaire par macromolécules a été réalisé (volume total = 30 ml/kg) puis l'enfant a été transféré rapidement en réanimation pédiatrique. Il a été intubé et ventilé dès son admission devant une insuffisance respiratoire hypoxémiant et un état de choc. Un cathéter veineux central a été mis en place puis l'enfant a été mis sous adrénaline (dose maximale: 3Îg/kg/min) et prednisolone intraveineuse pour suspicion d'un choc anaphylactique. L'enfant a été également mis sous antibiothérapie par pénicilline G et a reçu la sérothérapie antitétanique. Le sérum antivenimeux n'a pas pu être administré car il n'était pas disponible à l'hôpital. L'échographie cardiaque et l'électrocardiogramme étaient normaux. Les gaz du sang réalisés sous ventilation mécanique ont montré un rapport PaO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub> à 118 mm Hg permettant de confirmer le diagnostic de SDRA. Le reste du bilan biologique était normal en particulier la fonction rénale et le bilan d'hémostase. Sur le plan local, une faciotomie de décharge a été réalisée quelques heures après l'admission, devant le caractère rapidement extensif de l'œdème avec un membre bleuté et froid. L'évolution a été marquée par la correction rapide des troubles hémodynamiques et l'amélioration progressive de l'oxygénation sous ventilation mécanique avec pression expiratoire positive.

Sur le plan local, le membre supérieur droit avait une motricité et une sensibilité conservées après arrêt de la sédation et réveil de l'enfant. L'enfant a été extubé au bout de 7 jours et mis sortant au bout de 8 jours d'hospitalisation.

### Conclusion

Cette observation illustre une forme grave de morsure de vipère survenant chez un adolescent de 11 ans, et associant un SDRA, un état de choc et un syndrome des loges. La gravité des manifestations systémiques et locales présentées par notre patient pourrait, en partie, être expliquée par l'absence d'administration du sérum antivenimeux. Cette observation sert à rappeler aux cliniciens les modalités de la prise en charge des morsures de vipère et surtout le rôle du sérum antivenimeux dans la prise en charge des formes graves.

### Références

1. Schneemann M, Cathomas R, Laidlaw St, El Nahas Am, Theakston Rd, Warrell Da. Life-threatening envenoming by the Saharan horned viper (*Cerastes cerastes*) causing micro-angiopathic haemolysis, coagulopathy and acute renal failure: clinical cases and review. QJM 2004; 97:717-27.
2. Lifshitz M, Kastel H, Harman-Boehm I. *Cerastes cerastes* envenomation in an 18 year old female: a case report. Toxicon 2002; 40: 1227- 229.
3. Radonić V, Budimir D, Bradarić N, Luksić B, Sapunar D, Vilović K. Envenomation by the horned viper (*Vipera ammodytes* L.). Mil Med 1997; 162:179-82.
4. Chani M, L'kassimi H, Abouzahir A, Nazi M, Mion G. Three case-reports of viperin envenoming in Morocco. Ann Fr Anesth Reanim 2008; 27: 330-4.

*Asma Bouziri, Ammar Khaldi, Asma Hamdi, Sarra Bel hadj, Aida Borgi, Khaled Menif, Nejla Ben Jaballah*

## Report of two cases of primary amelanotic and melanotic anorectal malignant melanoma

The majority of colorectal and anal malignancies are adenocarcinoma and squamous cell cancers. Primary anorectal melanoma is a rare condition accounting for 0.2 %-3% of all melanoma cases, and 0.1-4.6% of all malignant tumors of the rectum and anus [1, 2]. Rectal bleeding was the most common reported symptom. It is sometimes mistaken for benign conditions such as haemorrhoids or rectal polyps causing a delay in diagnosis. Furthermore, due to its rarity and to its histological variability, misdiagnosis as lymphoma, carcinoma, or sarcoma is common. Surgical treatment ranges from local excision to radical abdomino-perineal resection. Prognosis is extremely poor with a median survival of 24 months [1, 2, 3]. Recent studies demonstrated that there is no correlation between tumor necrosis and blood vessel invasion and survival rate. While correlation of tumor thickness and survival remains controversial, tumors evaluated by flow cytometry that showed aneuploidy are correlated with poorer prognosis. S-phase fraction higher than 15% is also correlated with a worse prognosis [1, 4]. We report two cases of anorectal melanoma.

### Case 1

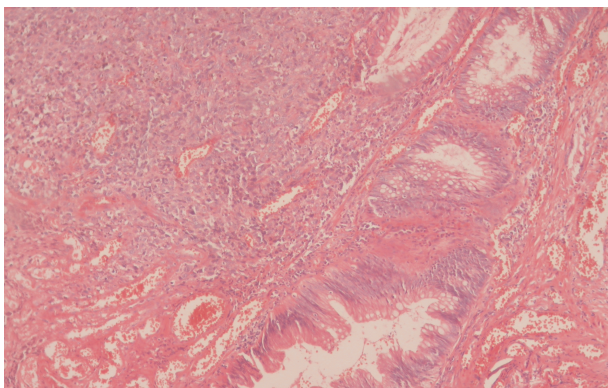
A 55 year old woman is admitted with a 5 months history of modified defecation and rectal bleeding. Her past history was unremarkable, and her family history was negative for colon and/or rectal carcinoma. By physical examination, a 3 cm nodular mass was palpated behind the anal canal. An enlarged inguinal lymph node measuring 3 cm of diameter was also palpated. Rectosigmoidoscopy demonstrated an ulcerated, polyploid mass measuring 3 cm in great diameter. Microscopically, biopsy taken from this mass showed a proliferation of atypical spindle and epithelioid cells with prominent nucleoli, arranged in short fascicules. Necrosis and bleeding were also present. Mitotic rate was 10/10HPF. This tumour was covered by a squamous epithelium partially ulcerated and presented junctional infiltrating tumoral cells. Immunohistochemical analysis using anti cytokeratin, PS100, CD 45 and HMB45 were performed. PS-100 and HMB 45 expression were positive whereas cytokeratin and lymphoid markers were negative. On the basis of these findings the tumour was delineated as an achromic melanoma. By histological examination, the inguinal node was metastatic. Abdominal ultrasonography showed no evidence for metastases, especially not in the liver. X-ray of the thorax and CT-thorax were free from any signs of metastases. An abdomino-perineal resection was performed. Although the

patient was treated with immunochemotherapy, three months later paraaortal lymph nodes were detected. She died because of progression of metastases 6 months later.

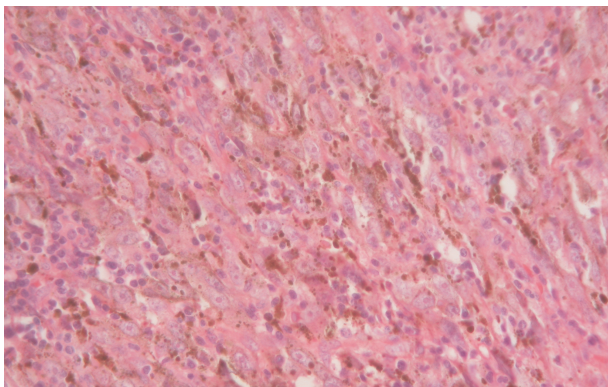
### Case 2

A 64 year-old male presented with a one year history of recurrent tenesmus and rectal bleeding which has become more frequent and severe during the last two months. Physical exam revealed a hard polypoid mass in the lower rectum. Colonoscopic examination found an irregular polypoid surface measuring approximately 2 cm in great diameter, located on the posterior wall of the lower rectum. Examination of rectal specimen showed the proliferation of round and polygonal cells (Figure 1). Melanin pigment was microscopically detected (Figure 2). Tumoral cells were characterized by large nuclei and prominent eosinophilic nucleoli (Figure 3). Necrosis was also found and mitotic rate was 11/10 HPF. This tumor lacked junctional changes and respect the muscle layer. Computed tomography (CT) and ultrasound did not find enlargement of regional lymph nodes nor visceral metastases. A wide local resection was performed. The postoperative period was uneventful but local recidive was observed 18 months later. Abdomino-pelvic resection was performed, but the patient died 16 months later.

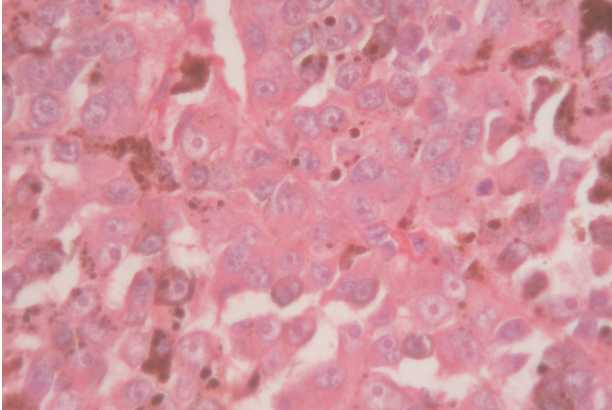
**Figure 1 :** Tumoral cells infiltrating the glandular structures (HE x 200).



**Figure 2 :** Proliferation of pigmented, round and polygonal cells (HE x 400).



**Figure 3 :** Large nuclei and prominent eosinophilic nucleoli (HE x 400).



### Conclusion

Anal melanomas spread by lymphatics to regional nodes, and haematogenously to the liver and to other organs. Metastases are frequent at time of presentation, and the prognosis is poor; the 5-year survival is less than 10%.

The chances of long term survival are increased if the lesion is small. The first choice, among surgical treatments, seems to be local excision with adjuvant radiotherapy. Only in the case of large and obstructing tumors abdomino-perineal resection should be performed.

Chemotherapy, radiotherapy and immunotherapy should be considered in the treatment of anorectal melanoma to improve life expectancy.

### References

- 1-Ben-Izakh O, Levy R, Weill et al. Anorectal malignant melanoma: A clinicopathologic study, including Immunohistochemistry and DNA flow cytometry. *Cancer* 1997; 79: 18-25.
- 2- Cooper PH, Mills SE, Allen MS. Malignant melanoma of the anus: report of 12 patients and analysis of 255 additional cases. *Dis Colon Rectum* 1982; 25: 693-703.
- 3-Van Schak PM, Ernest MF, Meijer HA et al. Melanoma of the rectum: a rare entity. *World J Gastroenterol* 2008; 14:1633-5.
- 4-Balicevic D, Tomic K, Bekavac-Beslin M et al. Synchronous anorectal melanoma. *World J Gastroenterol* 2006; 12: 3453-55.

*Olfa El Amine El Hadji<sup>1</sup>, Nadia Kourda<sup>1</sup>, Rachida Zermani<sup>1</sup>, Riadh Bedoui<sup>2</sup>, Chadli Dziri<sup>2</sup>, Sarrah Baltagi Ben Jilani<sup>1</sup>*

*<sup>1</sup>Department of Pathology, Charles Nicolle Hospital, Tunis, Tunisia.*

*<sup>2</sup>Department of surgery, Charles Nicolle Hospital, Tunis, Tunisia.  
University of Tunis El Manar*