

There was no difference in length of both upper limbs. But the circumference of his right thigh was 26 cm and that of his left thigh was 22 cm. The haematological, biochemical, and urinary laboratory tests and the chest and skull radiography were normal. Abdominal ultrasonography showed no pathological findings of the visceral organs. On plainradiography we detected soft tissue hypertrophy, and in colour Doppler imaging no arterio venous fistula was detected. Cranial computed tomography scan showed calcification of the right frontal cortex. MRI showed normal brain parenchyma but enlarged right choroid plexus (Figure 2).

A diagnosis of Overlap between SWS and KTS was made on the basis (according to association) of port-wine vascular nevus, hypertrophy of bone, leptomeningeal angiomas that involves the right hemisphere, and choroidal vascular lesions. Treatment with anticonvulsant was begun, but hemi seizures recurred several times. His electroencephalography revealed depression of background activity and polyphasic spikes and waves activity in the right side. The patient died at the age of 7 months secondary to a refractory status epilepticus.

Conclusion

Klippel-Trenaunay-Weber syndrome is a rare vascular syndrome sometimes associated with neurologic pathologies. In our case evolution was rapidly fatal secondary to a refractory status epilepticus.

Conflict of interest: No conflict of interests.

References

1. Garzon MC, Huang JT, Enjolras O, et al. Vascular malformations Part II: associated syndromes. *J Am Acad Dermatol.* 2007 ; 56:541-64.
2. Samimi M, Lorette G. Klippel-Trenaunay syndrome *Presse Med.* 2010 ; 39:487-94.
3. Chhajed M, Pandit S, Dhawan N et al. Klippel-Trenaunay and Sturge-Weber overlap syndrome with phakomatosis pigmentovascularis. *J Pediatr Neurosci.* 2010; 5:138-40.
4. Vissers W, Van Steensel M, Steijlen P, et al. Klippel-Trenaunay syndrome and Sturge-Weber syndrome: variations on a theme? *Eur J Dermatol* 2003;13: 238-41
5. Aggarwal K, Jain VK, Gupta S, et al. Klippel-Trenaunay syndrome with a life-threatening thromboembolic event. *J Dermatol.* 2003; 30: 236- 40.
6. Tian XL, Kadaba R, You SA, et al. Identification of an angiogenic factor that when mutated causes susceptibility to Klippel-Trenaunay syndrome. *Nature* 2004; 427:640- 4

Sfaihi Lamia (1), Aissa Khaoula(1), Fourati Hela(2), Kamoun Fatma (1), Mnif Zeineb(2), Kamoun Thouraya(1), Hachicha Mongia(1).

1 - Department of pediatrics, Hedi Chaker Hospital, Sfax, TUNISIA

2 - Department of radiology Hedi Chaker Hospital Sfax TUNISIA

Une tumeur inhabituelle du canal cholédoque

Le carcinosarcome est une tumeur maligne rare, associant un contingent épithélial carcinomateux et un contingent mésenchymateux malin pouvant renfermer un tissu hétérologue

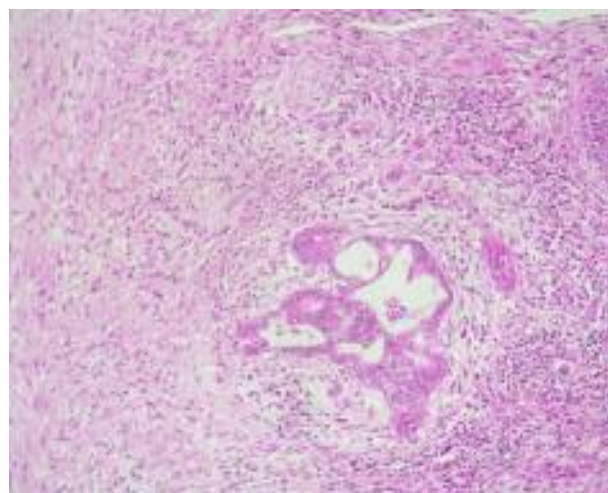
[1]. Il survient au niveau de plusieurs organes tels que l'utérus, la vessie, le poumon, l'œsophage. La localisation au niveau de l'arbre biliaire est rare. Elle a été décrite pour la première fois en 1907 par *Landsteiner* [2]. Environ 36 cas ont été rapportés au niveau de la vésicule biliaire et seulement 6 cas au niveau des voies biliaires extra-hépatiques [3].

Le but de notre travail est d'étudier les caractéristiques anatomo-cliniques et évolutives du carcinosarcome du canal cholédoque.

Observation

Mr AH, âgé de 71 ans, consultait pour des douleurs de l'hypochondre gauche évoluant depuis un mois avec apparition récente d'un ictère cutanéomuqueux. Il présentait par ailleurs des urines foncées, des selles décolorées et une altération de l'état général. L'examen biologique mettait en évidence des signes de cholestase. L'échographie abdominale montrait un pancréas hétérogène au niveau de sa portion céphalique avec une dilatation du bas cholédoque, des voies biliaires intrahépatiques et extrahépatiques. La tomодensitométrie abdominale objectivait une dilatation du cholédoque jusqu'à sa portion rétropancréatique et une dilatation des voies biliaires intrahépatiques. La tête du pancréas était globuleuse dans sa partie basse avec présence d'une plage hypodense de 15 mm. A l'IRM, il existait une dilatation cholédocienne marquée et débutante au niveau du canal de Wirsung en amont d'un épaississement pariétal cholédocien et d'une masse centrée sur le bas cholédoque. Cette masse et cet épaississement étaient en hyposignal T2 et de rehaussement plus marqué en temps tardif. Ces aspects évoquaient un cholangiocarcinome du bas cholédoque. Une duodéno pancréatectomie céphalique était réalisée. A l'examen macroscopique, le cholédoque était le siège d'une formation tumorale intraluminaire, végétante et sténosante, infiltrant le pancréas et la paroi duodénale. Histologiquement, cette masse correspondait à une prolifération tumorale biphasique, à double composante [Figure 1].

Figure 1 : HEx10) : Prolifération tumorale biphasique associant un contingent épithélial et mésenchymateux



D'une part, une composante constituée de structures glandulaires et papillaires. Les cellules tumorales à ce niveau étaient de grande taille, à cytoplasme tantôt basophile tantôt clarifié. Les noyaux étaient vésiculeux et nucléolés. Il s'y associait des foyers de différenciation épidermoïde [Figure 2]. D'autre part, il existait une deuxième composante représentée par des faisceaux de cellules fusiformes, à cytoplasme éosinophile [Figure 3]. Les noyaux étaient allongés en bout de cigare, hyperchromatiques, à contours irréguliers et parfois mitotiques. Cette tumeur infiltrait le pancréas, la paroi duodénale et le tissu adipeux péripancréatique. Une étude immunohistochimique était réalisée en utilisant les anticorps suivants : desmine, vimentine, actine et CK7. Elle montrait une positivité du contingent épithélial à la CK7 et une positivité des cellules fusiformes à la desmine, l'actine et la vimentine [Figure 4]. Le diagnostic de carcinosarcome du canal cholédoque était retenu.

Figure 2 : (HEx25): Contingent carcinomateux de type adéno-squameux associant des structures glandulaires et des foyers de différenciation épidermoïde

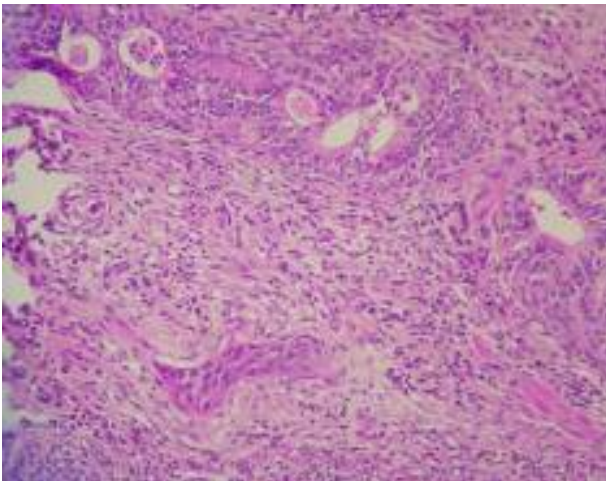


Figure 3 (HEx40): Contingent sarcomateux constitué de faisceaux entrecroisés de cellules fusiformes

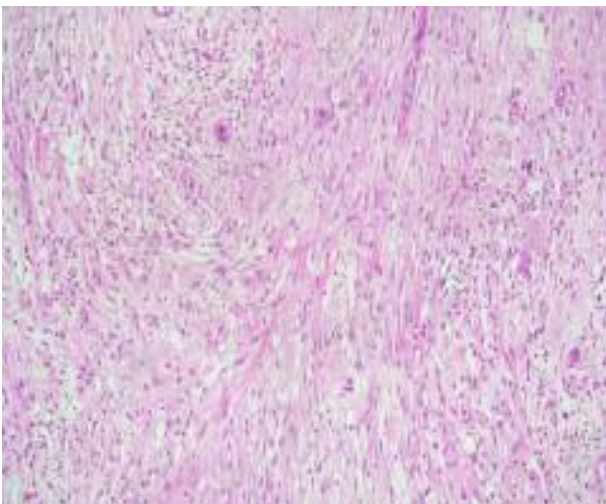
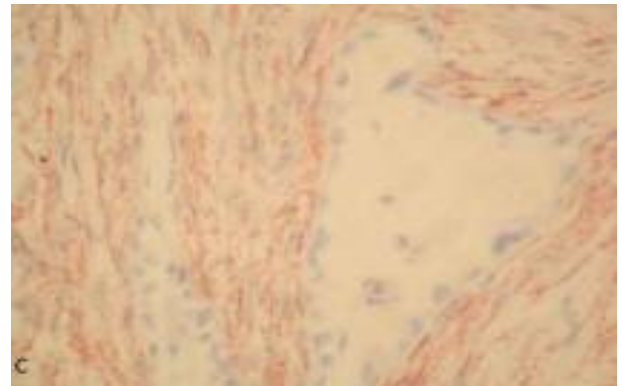
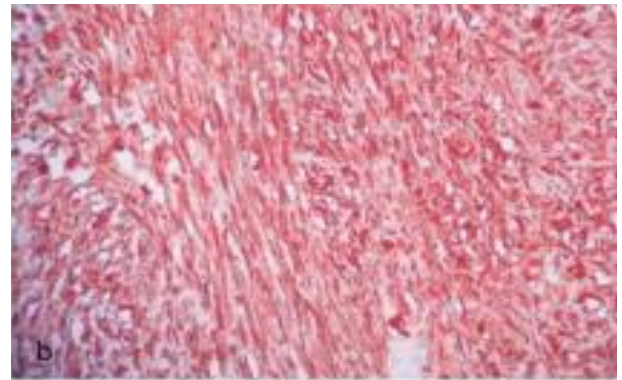
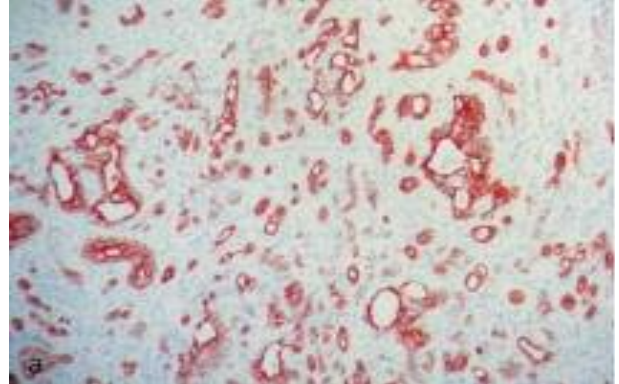


Figure 4 : (IHC):

- a- Expression de la CK7 au niveau du contingent épithélial
- b- Expression de l'actine au niveau du contingent sarcomateux
- c- Expression à la desmine au niveau du contingent sarcomateux



Conclusion

L'histogénèse de cette tumeur est encore controversée et plusieurs hypothèses ont été proposées. La théorie de la divergence semble la plus probable où une cellule souche totipotente est capable d'une double différenciation carcinomateuse et sarcomateuse [4]. Le diagnostic préopératoire est difficile. Seul un examen complet de la pièce opératoire permet le typage précis, en raison de l'hétérogénéité histologique.

Cette tumeur est hautement agressive avec un potentiel métastatique important. Le traitement n'est pas encore codifié [5]. Il est habituellement multidisciplinaire associant une chirurgie, une radiothérapie et une chimiothérapie [4].

Conflit d'intérêt : aucun

Références :

- 1- Albores-Saavedra J, Adsay NV, Crawford JM, Klimstra DS, Kloppel G, Sripa B et al. Carcinoma of the gallbladder and extrahepatic bile ducts. In: Bosman FT, Carneiro F, Hruban RH, Theise ND. World Health Organisation Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of the Digestive System. Lyon: IARC Press: 2010: p.266-73.
- 2- Landsteiner K. Plattenepithelkarzinom und Sarkom der Gallenblase in einem Falle von Gallenblase. Ztschr Klin Med 1907; 62: 427-33.
- 3- Okabayashi T, Sun ZL, Montgomey RA, Hanazaki K. Surgical outcome of carcinosarcoma of the gall bladder: a review. World J Gastroenterol. 2009; 15: 4877-82.
- 4- Kadono J, Hamada N, Higashi M, Ishizaki N, Nakamura N, Sakata R. Carcinosarcoma of the extrahepatic bile duct. J Hepatobiliary Pancreat Surg. 2005; 12: 328-31.
- 5- Sodergren MH, Silva MA, Read-Jones SL, Hubscher SG, Mirza DF. Carcinosarcoma of the biliary tract: two case reports and a review of the literature. Eur J Gastroenterol Hepatol. 2005; 17: 683-5.

Alia Zehani, Ines Chelly, Haifa Nfoussi, Haifa Azzouz, Slim Haouet, Nidhameddine Kchir

*Service d'anatomie pathologique. Hôpital La Rabta, Tunis 1007. Tunisie
Faculté de Médecine de Tunis
Université El Manar*

A case of anti-Jo1 myositis associated with sarcoidosis

Sarcoidosis is a systemic granulomatous disorder. It is rarely associated with other connective tissue disease. The association between systemic sarcoidosis and antisynthetase syndrome is extremely rare and is difficult to diagnose because of multiple common signs. Our aim is to report a new case of anti-JO1 myositis associated with sarcoidosis and to discuss the problems and difficulties to diagnose such association.

Case report

A woman of 63 years old visited our pulmonary outpatients department for dry cough and fatigue. She had dyspnea on exertion, weakness and myalgia of her arms and legs and polyarthralgia since few weeks. She had no previous respiratory problems. Physical examination revealed proximal muscle weakness. Laboratory tests showed elevated erythrocyte sedimentation rate to 105 mm. Serum creatine kinase level and lactate dehydrogenase were respectively elevated up to 3004 and 1200 IU/L. The tuberculin skin reaction was negative. Chest radiography revealed bilateral pulmonary interstitial lesions. Chest computed tomography showed bilateral ground glass lesions in the lower lung and bilateral hilar lymphadenopathies (fig: 1a, 1b). A pulmonary function test

showed a severe restrictive syndrome. Bronchoalveolar lavage fluid showed increased total cell count with high proportion of lymphocytes (35%) and a high CD4 /CD8 ratio to 5.4. Transbronchial lung biopsy and salivary gland biopsy specimens showed non caseating granuloma formations. These findings suggested the diagnosis of systemic sarcoidosis but a connective tissue disease could not be excluded. This is why immunologic tests were realized; anti-JO1 was positive to 1/60. Histological examination of muscle specimen showed fragmentation of perimysial connective tissue and perifascicular myopathic changes compatible with myositis (fig.2). We conclude to the diagnosis of systemic sarcoidosis associated with antisynthetase syndrome. A high dose of corticosteroid (1mg /Kg/day of prednisone) was administrated for the rapid deterioration of respiratory function. Within 4 week corticosteroid therapy, fatigue, and polyarthralgia and CPK have decreased. With the same delay, functional parameters have been partially improved. Radiographic finding of interstitial syndrome were partially enhanced and mediastinal lymphadenitis have sub totally regressed within ten weeks. At follow up, muscle weakness remained although steroid therapy. Immunotherapy with methotrexate (20 mg /Week) was thereby administrated. The outcome was good. After four years follow up, the patient is now going well.

Figure 1a & 1b : Chest computed tomography showing bilateral ground glass lesions in the lower lung and bilateral hilar lymphadenopathies.

