

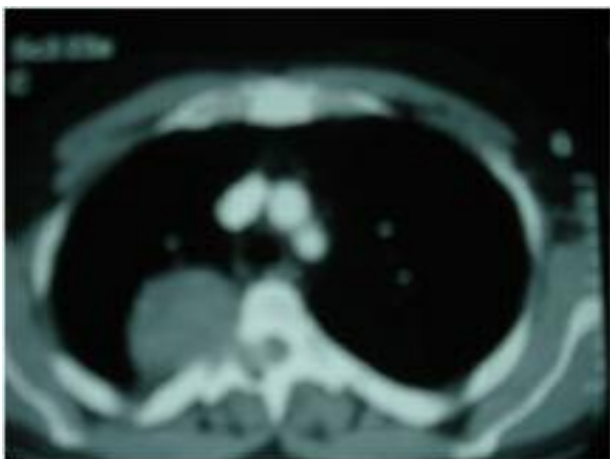
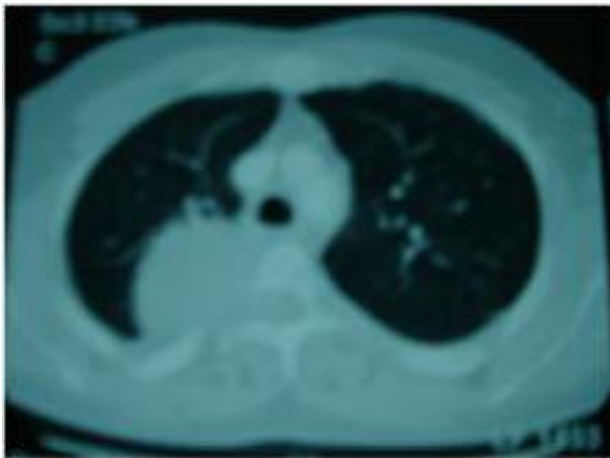
A successful management of posterior rare mediastinal tumor: paraganglioma

Posterior mediastinal paragangliomas are highly vascularized tumors arising from chromaffin tissue located in the para-aortic ganglia (1). These tumors tend to invade bordering structures and may also form metastasis. Clinical presentation depends on the involved site and whether or not tumor is functional. Mediastinal paraganglioma is a very rare entity with limited cases reported (2). Our aim is to report a new case of posterior non functional mediastinal paraganglioma and to discuss the specificity of surgical treatment.

Case report

A 46 year old man was admitted to our hospital with productive cough and shoulder pain. Physical examination shows no abnormality. Chest radiography and Computer tomography (CT) revealed a 8 cm dumbbell tumor of the posterior mediastinum at the T6 vertebral level of the right paraspinal region with spinal invasion (fig 1a, 1b).

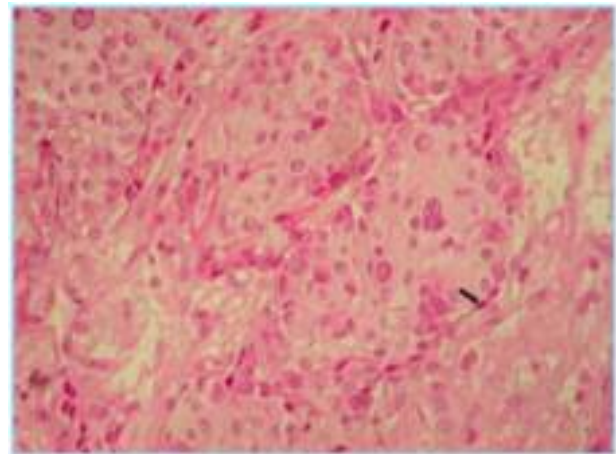
Figure 1a, 1b: Posterior mediastinum tumor at the T6 vertebral level of the right paraspinal region with spinal invasion



Urinary tests of catecholamine metabolites were not elevated. With a presumptive diagnosis of neurogenic tumor, the patient was referred to surgery. The operation was performed via posterolateral thoracotomy. A 6 × 8 cm yellow to tan tumor with hemorrhagic foci located at the T6 vertebral level of the right paraspinal was identified. The tumor invades the spinal canal. Frozen section confirmed the diagnosis of a neuroendocrine tumor. Successful and complete resection of the tumor and its endocanal invasion was performed. No remarkable blood pressure changes occurred during surgery. In the final pathologic examination, the tumor was arranged in trabecular or nesting pattern (zellballen) within a delicate vascular network. It was composed of ovoid or polygonal cells with abundant eosinophilic cytoplasm, round to oval nuclei and occasional conspicuous nucleoli. Cellular and nuclear pleomorphism were focally observed. Mitosis was absent. Nests of cells were surrounded by stellate spindle sustentacular cells (fig 2). Furthermore, stromal hyalinization and small spindle cells component were observed. Tumor cells were positive for chromogranin A and synaptophysin but negative for cytokeratin. Sustentacular cells were positive for S-100 protein. The morphological and immunohistochemical profile was consistent with mediastinal paraganglioma.

The patient's post-operative course was unremarkable and he was discharged on the fifth postoperative day. There was no evidence of disease recurrence at 3 years post operatively.

Figure2: Zellballen pattern: Nests of tumor cells with occasional nuclear atypia where surrounded by sustentacular cells (arrow). HEx400



Conclusion

Mediastinal paragangliomas are rarely functional and the symptoms are produced by compression, obstruction, or invasion of mediastinal structures (2). The diagnosis can be incidental. Primary treatment of paragangliomas is surgery. Technical surgical approach is difficult due to the tumor location and its hyper vascular characters (2). When tumors are non-secretory, paragangliomas has to be considered as differential diagnosis of a posterior mediastinal mass especially

if surgeons experience unexpected massive bleeding during operation. The use of adapted, well done surgical technique and tight preoperative blood pressure controls are necessary to prevent the risk of bleeding and catecholamine crises (3). Complete surgical resection remains the standard of care and is associated with excellent outcome. Life-long surveillance for local recurrence and metastatic spread is mandatory (4).

References

- 1-Yasser Al-Jehani, Waleed Saleh, Zohair Al Halees, Mahmoud Ashour. Successful resection of a huge paraganglioma utilizing cardiopulmonary bypass. Asian Cardio vasc Thorac Ann 2012; 20:482-5.
- 2-Mong-Wei Lin, Yih-Leong Chang, Yung-Chie Lee and Pei-Ming Huang. Non-functional paraganglioma of the posterior mediastinum. Interact Cardio VascThorac Surg 2009;9:540-2.
- 3- Spector JA, Willis DN, Ginsburg HB. Paraganglioma (pheochromocytoma) of the posterior mediastinum: a case report and review of the literature. J Pediatr Surg 2003;38:1114-6.
- 4- Brown ML, Zayas GE, Abel MD, Young WF Jr, Schaff HV. Mediastinal paragangliomas: the Mayo Clinic experience. Ann Thorac Surg 2008;86:946-51.

Sonia Toujani, Meriem Mjid, Olfa Ismaïl*, Nozha Ben Salah, Nadia Mehiri, Béchir Louzir, Jalloul Daghfous, Jouda Cherif, Majed Beji.

* Service d'anatomopathologie hôpital A.MAMI ARIANA

Service de Pneumologie-Allergologie - Faculté de médecine de Tunis, Tunis El Manar

Hôpital La Rabta - Bab Saadoun - 1006 Tunis/ Tunisie

Evolution fatale d'une maladie de Castleman compliquée d'un syndrome d'activation macrophagique

La maladie de Castleman multicentrique est un syndrome lymphoprolifératif rare. Le diagnostic est histologique. La survenue d'un syndrome d'activation macrophagique (SAM), aggravant le pronostic, est exceptionnelle (1, 2).

La plupart des cas de maladie de Castleman multicentrique décrits dans la littérature sont associés à une co-infection virale HIV et HHV8 (2, 3).

La corticothérapie peut permettre de contrôler les symptômes généraux, mais semblent avoir une efficacité limitée sur la maladie de Castleman. Elle est le plus souvent utilisée en combinaison avec un autre agent thérapeutique, le plus souvent, un alkylant: chlorambucil ou cyclophosphamide (1).

Le but de ce travail est de souligner la difficulté diagnostique de la maladie de Castleman multicentrique surtout devant un tableau clinique associant une fièvre, une altération de l'état général et des adénopathies profondes ou superficielles, et d'insister sur la gravité de cette maladie pouvant se compliquer d'un SAM.

Observation

Il s'agit d'un homme âgé de 70 ans, sans antécédents pathologiques notables ni de notion de prise médicamenteuse, qui était admis pour une fièvre évoluant depuis deux mois, des sueurs nocturnes et un rash cutané.

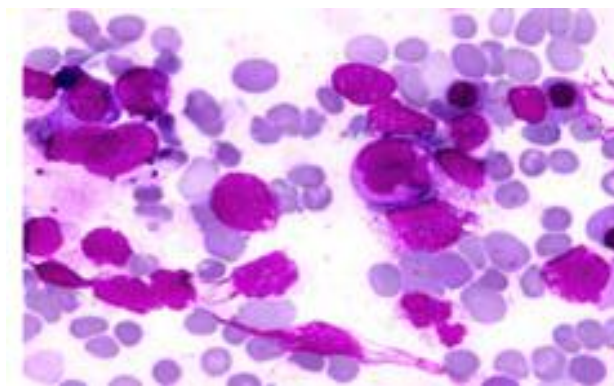
L'examen clinique a objectivé une altération de l'état général, une fièvre à 39°C, un syndrome œdémato-ascitique, des adénopathies cervicales, axillaires, sus-claviculaires et inguinales, fermes mobiles et indolores de 2cm de grand axe ainsi qu'une splénomégalie. A la biologie, il avait une hyperleucocytose à 14000 dont 10900 neutrophiles, une lymphopénie à 1300, une anémie macrocytaire avec hémoglobine à 4,1 g/dl, un taux de plaquettes normal, un syndrome inflammatoire biologique (une CRP à 109 mg/l, une vitesse de sédimentation supérieure à 140mm et une hypergammaglobulinémie polyclonale à 33,5 g/l), une fibrinémie à 1,69 g/l, une hypertriglycéridémie à 1,8 g/l et une hyperferritinémie à 3078 ng/l.

Il avait également une LDH élevée à 493 U/l et une β_2 microglobuline à 4,9 mg/l (<2 mg/l).

Un Test de Coombs direct était positif à IgG et C3d.

Un frottis sanguin a révélé quelques lymphocytes activés (**Figure 1**).

Figure 1 : Frottis sanguin : quelques lymphocytes activés.



Un scanner cervico-thoraco-abdominal a objectivé de multiples adénopathies cervicales, axillaires, médiastinales, abdominales, ilio-obturatrices et inguinales bilatérales de 2 à 3 cm de grand, un épanchement pleural bilatéral plus marqué à droite et une splénomégalie avec un foie de taille normale.

Une biopsie d'une adénopathie cervicale a confirmé l'aspect d'une maladie de Castleman plasmablastique.

La sérologie VIH est négative, ainsi que la sérologie EBV, la Sérologie HHV8 n'a pas été réalisée.

L'évolution initiale était marquée par la persistance de la fièvre, l'altération profonde de l'état général, l'apparition de troubles de la vigilance, l'installation d'une pneumopathie hypoxémiante et d'un ictère.

La radio thorax a montré des infiltrats bilatéraux mal systématisés.

La NFS a objectivé une persistance de l'anémie malgré les transfusions itératives, l'installation d'une thrombopénie et