

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 superficielle, 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.

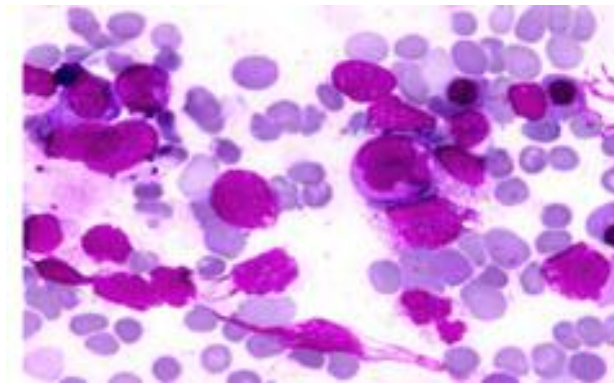
L'examen clinique a objectivé une altération de l'état général, une fièvre à 39°C, un syndrome œdémato-ascitique, des adénopathies cervicales, axillaires, sus-claviculaires et inguinales, fermes mobiles et indolores de 2cm de grand axe ainsi qu'une splénomégalie. A la biologie, il avait une hyperleucocytose 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.

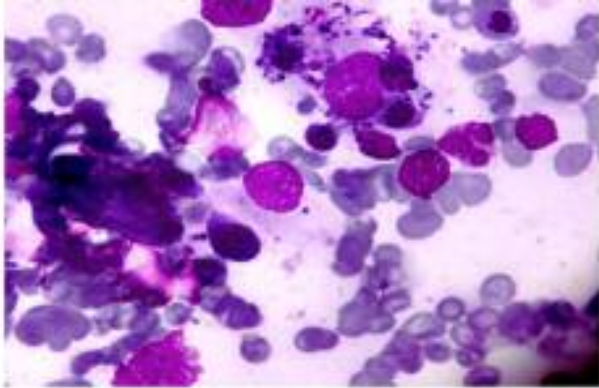
La radio thorax a montré des infiltrats bilatéraux mal systématisés.

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

l'aggravation des troubles de l'hémostase avec survenue d'une coagulation intra-vasculaire disséminée (CIVD) nécessitant des apports de plasma frais congelé.

Certains éléments du tableaux clinico-biologiques (la profondeur de l'anémie et de la leucopénie, l'hypertriglycéridémie et l'hyperferritinémie) ont permis de suspecter le SAM. Un myélogramme a objectivé l'hémophagocytose (**Figure 2**).

Figure 2 : Myélogramme : hémophagocytose.



Le traitement a consisté en une corticothérapie à 1 mg/kg par jour et une antibiothérapie empirique devant les signes clinico-biologiques évocateurs d'un syndrome infectieux.

Le doute sur une infection a retardé l'instauration d'une chimiothérapie chez notre patient.

Le retard diagnostique et la survenue d'un SAM ont aggravé le pronostic, entraînant la survenue d'une CIVD et d'une défaillance multi-viscérale.

Le malade est décédé quelques jours après dans un tableau de CIVD et de défaillance respiratoire et hémodynamique.

Conclusion

L'association maladie de Castelman-SAM chez un adulte immuno-compétant est exceptionnelle. Le tableau peut mimer un sepsis sévère. Certaines formes graves nécessitent de débiter un traitement en urgence avec un pronostic très réservé.

Références :

1. Stebbing J, Ngan S, Ibrahim H et al. The successful treatment of haemophagocytic syndrome in patients with human immunodeficiency virus-associated multi-centric Castleman's disease. *Clin Exp Immunol.* 2008 Dec;154(3):399-405.
2. Miyagi T, Nagasaki A, Taira T et al. A Japanese case of human herpes virus-8-associated multicentric castleman disease complicated by hemophagocytic syndrome. *Gan To Kagaku Ryoho.* 2008 Aug;35(8):1431-4.
3. Li CF, Ye H, Liu H, Du MQ, Chuang SS. Fatal HHV-8-associated hemophagocytic syndrome in an HIV-negative immunocompetent patient with plasmablastic variant of multicentric Castleman disease (plasmablastic microlymphoma). *Am J Surg Pathol.* 2006 Jan;30(1):123-7.

Mahfoudhi Madiha, Hariz Anis, Ben Abdelghani Khaoula, Turki Sami, Kheder Adel.

Service de médecine interne A
Hôpital Charles Nicolle
Boîte postale 132 Ezzahra 2034 Tunisie

Small bowel volvulus complicating meconium cyst in a neonate

Meconium peritonitis is an aseptic chemical peritonitis caused by the spreading of the meconium into the foetal peritoneal cavity, following a prenatal perforation of the gastrointestinal tract (1). The cystic form is rare and the small bowel volvulus represents the most common mode of postnatal revelation. Antenatal diagnosis can be anticipated by ultrasonography and magnetic resonance image and it is believed that it can reduce mortality rate from 50% to 11% (4).

Aims

The authors report a new case of meconium cyst complicated by small bowel volvulus and extended necrosis.

Case report

A12- day old girl was admitted for an acute intestinal occlusion evolving for 48 hours. The baby was born smoothly at 38 weeks of gestation. No anomaly was found at the prenatal ultrasonography done at the 22nd week. The birth body weight was 2870 g. Meconium was emitted at time but in small amounts and the transit was rare (1-2 times a day). Physical examination showed an impaired general condition, an abdominal distension with a collateral venous circulation and bilious vomiting. The rectal probe test was negative. Thoraco-abdominal plain X-ray (figure) revealed air-fluid levels and calcification next to the right iliac fossa without pneumoperitoneum.

Figure 1 : thoraco-abdominal X-ray standing (a) and coated (b) showed an intestinal distension, air fluid levels and calcification projecting opposite the right iliac fossa (arrows).



Laboratory exam revealed anaemia (hemoglobin at 11g/dl), acute renal failure (urea at 9 mmol / l) and inflammation (leukocytosis in 14 000 cells / l with neutrophils at 10800 cells / l and CRP in 40 mg / l). After supportive care, emergent laparotomy was carried out and revealed inflamed and fixed intestinal loops. On carefully dividing the adhesions, we discovered a large cyst, 120 mm in diameter with meconium content. The cyst wall was fibrous with small calcification and strongly adherent to the anti-mesenteric edge of the jejunum at