

Lymphome de Burkitt testiculaire primitif en zone non-endémique: A propos d'un cas.
Primitive Burkitt lymphoma in testis in non-endemic area: A report of a case.

ManeYahia, Issam M'sakni, Besma Laabidi, Fethi Bougrine, Ammar Bouziani
 Hôpital Militaire de Tunis / Faculté de médecine de Tunis,

Le lymphome de Burkitt est une forme rare de lymphome malin non hodgkinien (LMNH) à cellules B matures décrite pour la première fois par Denis Burkitt en 1958. C'est un lymphome très agressif qui a le plus souvent un point de départ extra ganglionnaire. Dans les pays endémiques, le lymphome de Burkitt constitue la première cause de décès de tumeurs testiculaires et se voit chez le sujet jeune. Cependant dans les pays non endémiques, notamment la Tunisie, où prédomine la forme sporadique, 4 cas seulement sont retrouvés dans la littérature et sa localisation au niveau du testicule est exceptionnelle [1, 2, 3]. On se propose de faire le point sur cette entité rare à la lumière d'une observation d'un lymphome de Burkitt testiculaire survenu chez un homme âgé de 73 ans.

Observation

Il s'agit d'un patient âgé de 73 ans, sans antécédents pathologiques, qui a consulté pour une tuméfaction testiculaire gauche évoluant depuis 3 mois. L'examen à l'admission a montré une tuméfaction de la bourse gauche sans induration du cordon spermatique. Le reste de l'examen était normal en particulier il n'a pas révélé la présence d'adénopathie périphériques. L'échographie testiculaire a révélé l'existence d'une masse du testicule gauche de 3 cm de grand axe. Cette masse respectait le cordon spermatique. Le bilan d'extension était négatif. Une orchidectomie a été pratiquée. A la macroscopie, le testicule mesurait 6,5x 5x3, 3 cm et il était occupé par une tumeur blanchâtre de 33 mm de grand axe (figure 1). L'épididyme, la vaginale et le cordon étaient macroscopiquement sains. L'examen histologique a montré un parenchyme testiculaire siège d'une prolifération lymphoïde d'architecture diffuse (figure 2). Les cellules tumorales étaient monomorphes, de taille moyenne, souvent cohésives avec des noyaux arrondis. Cette prolifération était parsemée de nombreux macrophages à corps tingibles réalisant l'aspect de « ciel étoilé » (figure 3). L'étude immunohistochimique a montré que les cellules tumorales sont de phénotype B positives au CD20+ associées à quelques petites cellules de phénotype T réactionnels positives au CD3+ (figure 4). Le Bcl6 était positif, le Ki67 a marqué 100% des noyaux des cellules tumorales. Le CD10 était non contributif. Le diagnostic de lymphome de Burkitt testiculaire est ainsi retenu. Le patient a reçu une cure de chimiothérapie.

L'évolution est bonne avec un recul de 12 mois.

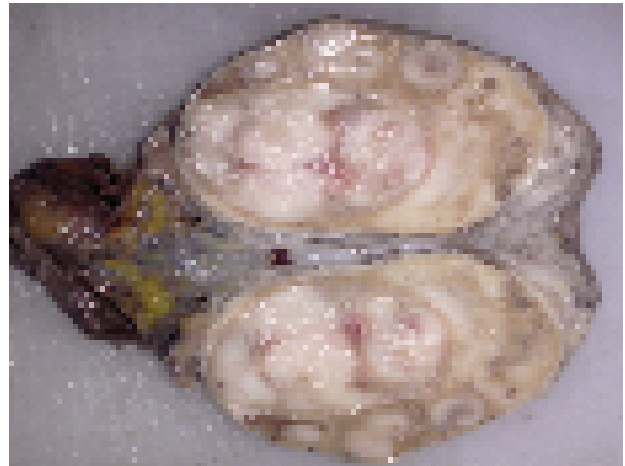


Figure 1: Volumineux testicule occupé par une tumeur blanchâtre

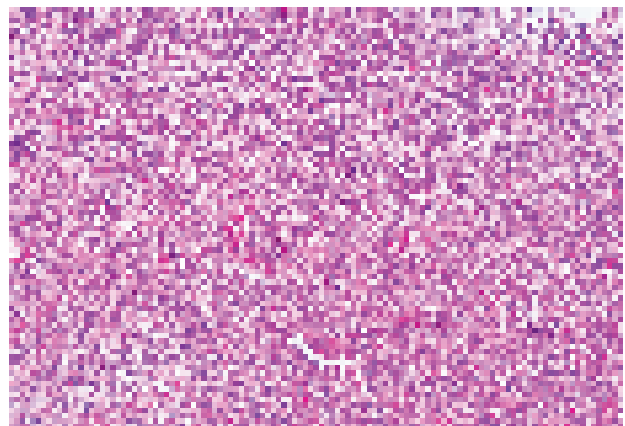


Figure 2: HEX200 : Prolifération diffuse d'allure lymphomateuse



Figure 3: HEX400 : Aspect en « ciel étoilé » : Cellules tumorales monomorphes associées à de nombreux macrophages à « corps tingibles ».

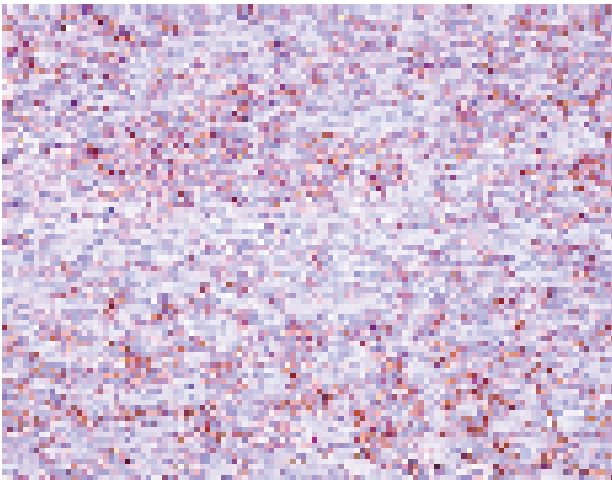


Figure 4 : IHC X400: Positivité diffuse des cellules tumorales au CD 20.

Conclusion

Le lymphome de Burkitt du testicule est une pathologie exceptionnelle dans les pays non endémiques qui affecte surtout le sujet âgé de plus de 50 ans. Malgré son caractère exceptionnel le diagnostic doit être évoqué devant toute prolifération lymphomateuse même dans les régions où le lymphome de Burkitt se présente sous forme sporadique. L'aspect histologique évocateur doit pousser à demander un panel d'immunohistochimie permettant de confirmer ce diagnostic rare.

Références

- [1] N Abid, A Khabir, G Marrakchi, M Chouki, T Boudawara. Lymphome de Burkitt testiculaire: a propos de deux cas. J.Afr. Cancer. 2013(5):114-17.
- [2] MJ Horne, AJ Adeniran. Primary diffuse large B-cell lymphoma of the testis. Arch Pathol Lab Med. 2011;135 (10):1363-7.
- [3] M Root. Burkitt's lymphoma of the testicle. J Urol. 1990;144:1239-41

Deux rares cas de trachéocèle révélé par une hémoptysie

Two cases of tracheocele revealed by haemoptysis

Haifa Zaibi, Aymen Ayari, Jihen Ben Amar, Mohamed Ali Baccar, Salwa Azzebi, Bisma Dhahri, Hichem Aouina
Service de pneumologie de l'hôpital Charles Nicolle de Tunis / Université Tunis el Manar, Faculté de médecine de Tunis

Le trachéocèle correspond à une déhiscence de la muqueuse trachéale congénitale ou acquise. Il s'agit

d'une pathologie rare ; néanmoins son incidence pourrait atteindre 1% dans certaines séries autopsiques [1]. Le diagnostic des formations kystiques du médiastin a bénéficié de la multiplicité des explorations radiologiques et endoscopiques, permettant une meilleure connaissance des différentes entités qui se présentent comme un « kyste » paratracheal ou paraoesophagien. Dans ce travail, nous rapportons deux observations rares de trachéocèle. Nous illustrons à travers ces deux cas la rareté de l'affection et ses particularités cliniques et radiologiques.

Observation 1

Il s'agit d'un patient âgé de 42 ans, non tabagique, sans antécédents pathologiques, qui consulte pour des crachats hémoptoïques récidivants. L'examen clinique ainsi que la radiographie thoracique étaient normaux. La tomodensitométrie (TDM) thoracique en fenêtre médiastinale a mis en évidence une cavité latéro-trachéale droite à contenu aérien, accolée à la face latéro-postérieure droite et présentant un fin pertuis qui arrive au contact de la paroi latérale de l'œsophage sans communication évidente (Figure 1). La fenêtre parenchymateuse a révélé des dilatations de bronches bilatérales et diffuses n'épargnant que les lobes inférieurs. La fibroscopie bronchique était sans anomalies, en particulier aucune communication entre le kyste et la trachée n'a été objectivée. Les épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR) ainsi que l'exploration du tractus digestif (TOGD, FOGD) étaient normales. Le patient est gardé sous surveillance clinique et radiologique. Après 4 ans de recul, le patient est toujours asymptomatique avec un aspect tomodynamométrique stable

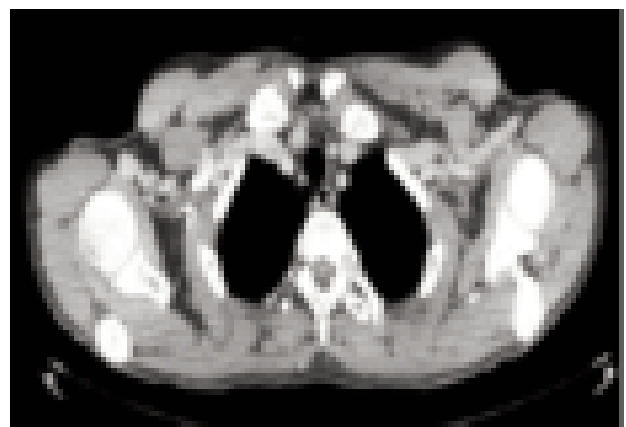


Figure 1 : coupe TDM en fenêtre médiastinale : cavité latéro-trachéale droite aérienne, accolée à la face latéro-postérieure droite et présentant un fin pertuis qui arrive au contact de l'œsophage sans communication évidente

Observation 2

Mr AM est âgé de 68 ans, non tabagique, hypertendu, suivi pour un trouble du rythme cardiaque sous traitement. Il consulte pour une hémoptysie de faible abondance isolée. Le patient ne rapporte par ailleurs pas de dysphagie, ni de dysphonie. L'examen pleuro-pulmonaire et ORL était normal. La radiographie thoracique était sans anomalie. La fibroscopie bronchique a permis d'objectiver des traces de saignement dans la trachée. La tomodensitométrie thoracique a mis en évidence un trachéocèle de 4 cm de grand axe communicant avec la face postéro-latérale droite de la trachée (Figure 2). Par ailleurs des DDB cylindriques du lobe moyen ont été découvertes.

La décision était de surveiller le patient cliniquement et radiologiquement sans recours immédiat à la chirurgie. Actuellement le patient est à 3 ans de recul et il ne présente pas de complications liées à son trachéocèle.



Figure 2 : coupe tomodensitométrique en fenêtre médiastinale : trachéocèle de 4 cm de grand axe communicant avec la face postéro-latérale droite de la trachée

Commentaires

Les frontières nosologiques sont floues entre bronche surnuméraire, diverticule trachéal, trachéocèle ou kyste trachéogénique [1]. En fait, certaines caractéristiques plaident en faveur de trachéocèle, tels que le caractère unique, l'absence de cartilage ou de couches musculaire, le contact étroit avec la trachée par un fin vestige oblitéré et l'absence d'antécédents respiratoires ou d'une pathologie trachéale. Le trachéocèle peut être congénital ou acquis [2, 3, 4]. Un trachéocèle congénital prend naissance de la paroi de la trachée suite à une anomalie embryonnaire. L'ouverture qui le fait communiquer avec la trachée est généralement petite, et sa paroi contient normalement des éléments du tissu trachéal comme les muscles et le cartilage [2]. Un trachéolcèle acquis fait suite le plus souvent à un traumatisme trachéal ou une pathologie broncho-pulmonaire et ne contient pas en général un tissu trachéal normal. Les trachéocèles

naissent le plus souvent à droite [2, 3]. Le diagnostic est le plus souvent fait par la TDM chez des patients asymptomatiques. Chez nos patients, la découverte de trachéocèle était fortuite à l'occasion de survenue d'hémoptysie qui serait secondaire à la dilatation des bronches associées. La conduite à tenir de première intention doit être conservatrice, lorsque ne se pose pas le diagnostic différentiel de processus tumoral, et en l'absence de symptômes réfractaires [5]. A noter que quelques cas publiés ont été opérés devant des complications tel que l'infection, la compression des structures adjacentes (dysphonie) ou la tuméfaction cervicale [3, 6, 7].

Les structures kystiques asymptomatiques du médiastin ne sont pas une indication formelle d'exérèse chirurgicale [5]. Une meilleure connaissance de ces différentes entités bénignes est requise afin de les distinguer des tumeurs kystiques, aux quelles l'indication opératoire est indiscutable.

Références

1. Djamouri F, Barthes F, Pheulpin G. « Kystes aériens » d'origine trachéales: Problèmes nosologiques et fréquence réelle. *Rev Mal Respir* 2002;19:523-6.
2. Bodet Agustí E, Martínez Vecina V, Romeu Figuerola C, Monzo'n Gaspa' M. Tracheal diverticulum: a case report. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2007;58:278-9.
3. Koffi-Aka V, Manceau A, Cottier JP, Renjard L, Beutler P. Trachéocèle : une cause rare de gêne pharyngée. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 2002;119:186-8.
4. Briganti V, Tavormina P, Testa A, Oriolo L. Giant tracheocele following primary tracheostomy closure in a 3 year old child. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2004;3:411-2.
5. Yazkan R1, Ozpolat B, Firat H. Tracheocele; a case of rare clinical entity. *Tuberks Toraks*. 2008;56(3):315-8.
6. Nerurkar N, Patil P, Tampi S, Yadav K, Jain S. Tracheocele—A Case Report. *Laryngoscope* 2011;121:1735-7.
7. Charest M, Sirois C, Cartier Y, Rousseau J. Infected tracheal diverticulum mimicking an aggressive mediastinal lesion on FDG PET/CT: an interesting case with review of the literature. *Brit J Radiol* 2012;85:17-21.

Resistant hypertension secondary to coexisting primary hyperaldosteronism and renal artery stenosis.

HTA résistante secondaire à la coexistence d'un hyperaldostéronisme primaire et d'une sténose de l'artère rénale.

Ibtissem Oueslati, Karima Khiari, Nadia Khessairi, Nadia Mchirgui, Néjib Ben Abdallah

Service de médecine interne A, unité d'endocrinologie, hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie. /Université de Tunis el Manar, faculté de médecine de Tunis,

Resistant hypertension is defined as uncontrolled blood pressure despite the use of optimal doses of three antihypertensive drugs, of which one is a diuretic [1]. Primary hyperaldosteronism and renal artery stenosis represent two causes of secondary hypertension and are

important contributors to antihypertensive drugs resistance [2].

The coexistence of these two forms of secondary hypertension (primary hyperaldosteronism and renal artery stenosis) in the same patient represents a rare condition. It suggests similar pathophysiological mechanisms, a predisposition to one type in the presence of the other or a chance occurrence [3]. In fact, untreated primary hyperaldosteronism may cause atherosclerotic renal artery stenosis. In the other hand, renal artery stenosis leads to reduced renal perfusion and consequently to the activation of the renin-angiotensin system causing secondary hyperaldosteronism. It has been suggested that prolonged stimulation of the adrenal gland by excess angiotensin II may lead to an autonomously functioning adrenal adenoma or hyperplasia. This was called tertiary hyperaldosteronism [4]. Conversely, according to other authors, it seems reasonable to consider that the two conditions occur independently [5].

Herein we report a case of coexisting primary hyperaldosteronism and renal artery stenosis in a woman with resistant hypertension.

Observation

A 43-year-old woman was referred to our department for resistant hypertension. She had a personal medical history of gestational diabetes and a remarkable family history of hypertension in first-degree relatives. There were no past or present histories of smoking and no alcohol or oral contraceptive drugs use.

At the age of 38 years, the patient was diagnosed with severe hypertension and treated with calcium channel blocker, beta-blocker and diuretic. However, her blood pressure remained poorly controlled with systolic blood pressure peak of 300 mmHg. She had been admitted to the emergency department for recurrent subacute pulmonary edema and transient ischemic attack. Given the severity and the resistance of her hypertension, the patient was referred to our department for suspicion of secondary cause of hypertension. She presented with headache, dizziness and palpitations.

On examination, she had a body weight of 77 kg, a body mass index of 28,3 kg/m², a blood pressure of 200/120 mmHg without orthostatic hypotension, a regular pulse of 90 beats/min, and a carotid artery bruit. The rest of the examination and the electrocardiogram were normal. 24-hour holter monitoring of blood pressure showed poorly controlled hypertension. Fundus image showed grade 1 hypertensive retinopathy.

The beta-blocker and the diuretic were interrupted fifteen days before biological investigations. Her blood pressure was controlled using central antihypertensive drug, calcium channel blocker and alpha-blocker.

The laboratory values included fasting plasma glucose 6.04 mmol/L, 2-hour plasma glucose value after a 75-g

oral glucose tolerance test 9.72 mmol/L, fasting insulinemia 11.4 μ U/ml, 2-h insulinemia value after a 75-g oral glucose tolerance test 308 μ U/ml, total cholesterol 1.66 g/L, triglycerides 1.66 g/L, HDL cholesterol 0.41 g/L, natremia 138 mmol/l, kalemia 3.7 mmol/l, serum creatinine 81 μ mol/L, kaliuresis 72.2 mmol/24h and microalbuminuria 69.6 mg/24h.

Hormonal investigations demonstrated normal 24-hour urinary free cortisol level and normal 24-hour urinary metanephrine and normetanephrine. However, supine aldosterone concentration was elevated at 41.7 ng/dl (normal ranges: 1.5-15) and plasma renin activity was suppressed at 0.05 ng/ml/h (normal ranges: 0.2-2.8 ng/ml/h). The plasma aldosterone/plasma renin activity was 820, well above the cut-off level of 30 ng/dl/ng/ml/h. These results were consistent with the diagnosis of primary hyperaldosteronism. Computed tomographic scan showed bilateral adrenal hyperplasia with no distinct masses [Figure 1]. Adrenal scintigraphy scan with ¹³¹I-iodocholesterol showed bilateral uptake consistent with the diagnosis of bilateral adrenal hyperplasia [Figure 2]. Adrenal vein sampling was not available.

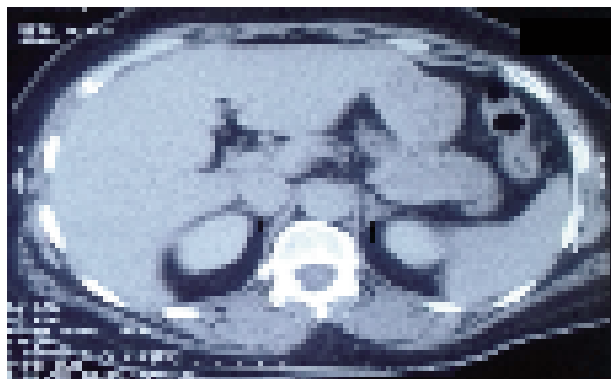


Figure 1: Computed tomographic scan showed bilateral adrenal hyperplasia.

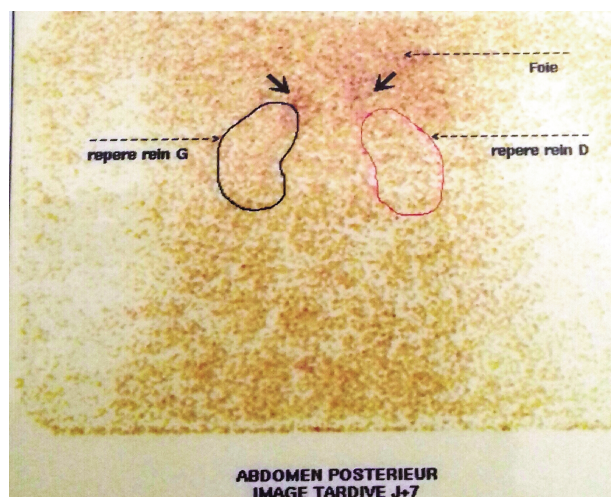


Figure 2: Adrenal scintigraphy scan with ¹³¹I-iodocholesterol showed bilateral uptake.

Echocardiography revealed left ventricular hypertrophy with an ejection fraction of 67%. Duplex ultrasound of supra-aortic arches demonstrated atheromatous infiltration without stenosis. Renal duplex ultrasound and computed tomographic angiography exams revealed a post ostial left renal artery stenosis.

Spironolactone was initiated in association with calcium channel blocker, beta-blocker, angiotensin II receptor antagonist and alpha-blocker. Then, the patient underwent a percutaneous angioplasty of the left renal artery without stenting. Following the intervention, her blood pressure remained elevated and renal duplex ultrasound showed 20 % residual stenosis.

Given the persistent high blood pressure despite the use of optimal doses of five antihypertensive drugs, bilateral adrenalectomy was performed to the patient. The histological

examination showed bilateral nodular hyperplasia of the adrenal glands.

Conclusion

This case illustrates a severe and resistant hypertension secondary to coexisting renal artery stenosis and primary hyperaldosteronism in a patient with remarkable family history of hypertension and evidence of atherosclerotic disease. Clinicians should be aware that the two conditions may coexist in the same patient.

References

1. Calhoun DA, Jones D, Textor S, et al. Resistant hypertension: diagnosis, evaluation, and treatment: a scientific statement from the American Heart Association Professional Education Committee of the Council for High Blood Pressure Research. *Hypertension* 2008;117(25 suppl):e510–e526.
2. Puar TH, Mok Y, Debajyoti R, Khoo J, How CH, Ng AK. Secondary hypertension in adults. *Singapore Med J* 2016; 57(5 suppl):228-32.
3. Mansoor GA, Tendler BE, Anwar YA, Uwaifo G, White WB. Coexistence of atherosclerotic renal artery stenosis with primary hyperaldosteronism. *J Hum Hypertens* 2000;14(2 suppl):151-3.
4. Beevers DG, Brown JJ, Ferriss JB, Fraser R, Lever AF, Robertson JI, et al. Renal abnormalities and vascular complications in primary hyperaldosteronism. Evidence on tertiary hyperaldosteronism. *Q J Med* 1976;179:401-10.
5. Tsunoda K, Abe K, Yamada M, Kato T, Yaoita H, Taguma Y, Goto Y, Ioridani N. A case of primary aldosteronism associated with renal artery stenosis and preclinical Cushing's syndrome. *Hypertens Res* 2008;31(8 suppl):1669-75.

Kaposi's varicelliform eruption revealing Darier's disease

Maladie de Darier révélée par un syndrome de Kaposi-Juliusberg

Asmahen Souissi ¹, Mehdi Karray ², Ines Chelly ³, Azima Ben Tanfous ², Ines Zarea ², Dalinda El Euch ², Nidhameddine Kchir ³, Mourad Mokni ²

¹-Service de Médecine Interne, Hôpital des forces de sécurité intérieure /

Faculté de Médecine de Tunis,

²-Service de Dermatologie, Hôpital La Rabta / Faculté de Médecine de Tunis

³-Service d'Anatomopathologie, Hôpital La Rabta / Faculté de Médecine de Tunis,

Kaposi's varicelliform eruption (KVE) is defined as a widespread herpes simplex virus infection in patients with another underlying dermatosis, mainly atopic dermatitis. However, it has also been described in other dermatoses, such as pemphigus foliaceus, ichthyosis vulgaris, bullous pemphigoid and rarely in Darier's disease (DD) (1). DD is an uncommon autosomal dominantly inherited skin disorder, characterized by loss of adhesion between epidermal cells (acantholysis) and abnormal keratinization (dyskeratosis). Clinically, there are itchy malodorous keratotic papules affecting predominantly the seborrheic areas of the trunk and face. The diagnosis of KVE in DD is usually considered when a change in pain or pruritus occurs, followed by the appearance of vesicles and pustules. However, clinical features could be limited to skin erosions (2). Defective skin barrier in DD and a defect in cell-mediated immunity (3) seem to be incisive to development of KVE (2).

Case report

A 22-year-old man with no significant past medical history presented with a 7-day history of vesiculo-pustular eruption involving the face and upper chest. Physical examination revealed apyrexia, an exsudative and papulo-pustular eruption of the face and upper chest (Figure 1) with cutaneous necrosis in some areas. Keratotic brownish papules covered with a sticky, greyish crust were mostly distributed on the face, chest, breasts, middle and lower back.



Figure 1: hyperkeratotic papules with erosions and crusted vesicles of the face.

Flat wart-like lesions on dorsa of hands, as well as palmar pits were also observed. Nails showed longitudinal broad stripes of white and reddish color. The rest of the physical examination was within normal limits, apart from inflammatory left occipital lymphadenopathy. Tzanck test was compatible with secondary herpetic infection. A biopsy of a keratotic papule showed acantholytic dyskeratosis (Figure 2). A diagnosis of KVE occurring on DD was made. KVE, responded very well to a 5-day therapy with intravenous acyclovir 5 mg/kg tid. Emollients and keratolytic agents were prescribed for DD.

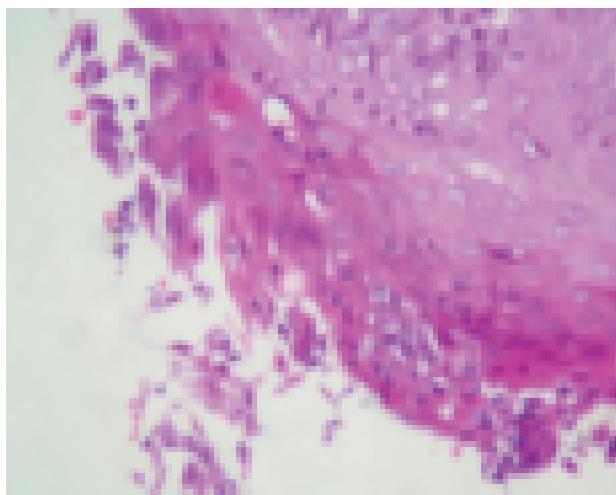


Figure 2: acantholytic dyskeratosis (H&Ex400)

Conclusion

The particularity of our case is that KVE revealed DD. Indeed, very mild and localized forms of DD may remain undiagnosed throughout years. Typical hyperkeratotic papules with seborrhoeic distribution helped us make the diagnosis of DD. This finding emphasizes the importance of early diagnosis and optimal therapeutic management of DD. Therefore, clinicians should consider KVE in patients with vesiculo-pustular eruption or even erosions in areas of active DD. Timely diagnosis and prompt treatment of KVE with antiviral medication may avoid life-threatening complications.

References

1. Molinelli E, Ricotti F, Campanati A, et al. Kaposi-Juliusberg varicelliform eruption in patients suffering from Darier-White Disease: a case report and review of the literature. *G Ital Dermatol Venereol* 2016;151:558-561
2. Vogt KA, Lohse CM, El-Azhary RA, Gibson LE, Lehman JS. Kaposi varicelliform eruption in patients with Darier disease: A 20-year retrospective study. *J Am Acad Dermatol* 2015;72:481-4.
3. V. N. Sehgal, G. Srivastava. Darier's disease/keratosis follicularis. *Int J Dermatol* 2005;44:184-92.