

Hibernome, un cas rare de tuméfaction cervicale chronique

Hibernoma, a rare case of chronic cervical swelling

Ines Riahi, Najoua Sayah, Makram Tbini, Ahlem Blel, Houda Bellamine, Zeineb El Ayadhi

Faculté de Médecine de Tunis/Université Tunis El Manar

Introduction

L'hibernome est une tumeur adipocytaire bénigne, rare, se développant aux dépens des vestiges de la graisse brune, qui disparaît, normalement, à la huitième semaine de vie. Il doit son nom à l'analogie avec la graisse brune des animaux hibernaux. La localisation cervicale est exceptionnelle [1,2].

De croissance lente, la tumeur est souvent diagnostiquée au stade de dimensions importantes, avec des signes de compression et un amaigrissement pouvant faire évoquer la malignité [3].

Nous rapportons un cas d'hibernome cervical colligé au service d'Otorhinolaryngologie et Chirurgie cervico-faciale de l'Hôpital de Menzel Bourguiba. Au meilleur de notre connaissance, il s'agit du premier cas d'hibernome de localisation cervicale rapporté chez un adulte, en Tunisie et au Maghreb.

L'objectif de notre travail est de relater un diagnostic rare de tuméfaction cervicale chronique, de décrire les circonstances et moyens de son diagnostic ainsi que les éléments de vigilance dans sa prise en charge thérapeutique.

Observation

Monsieur MNF, âgé de 30 ans, sans antécédents pathologiques notables, s'est présenté à la consultation externe d'oto-rhino-laryngologie pour une tuméfaction latéro-cervicale droite, basse, évoluant depuis deux ans, ayant augmenté progressivement de taille. L'examen clinique a trouvé une tuméfaction du creux sus-claviculaire droit, de 8 x 6 cm, ferme, mobile par rapport aux plans superficiels et profonds, indolore, avec une peau de recouvrement saine. A l'examen clinique, le patient ne présentait pas d'adénopathies cervicales, pas de troubles sensitifs, pas de signes de compression vasculaire, pas d'amaigrissement, et pas d'altération de l'état général.

L'échographie cervicale a mis en évidence une formation tissulaire, hyperéchogène, oblongue, de 62 x 46 x 21 mm,

bien limitée, faisant évoquer un lipome.

Une exérèse tumorale a été réalisée sous anesthésie générale, par voie de Paul-André à minima. La pièce opératoire avait une couleur brunâtre et une consistance hétérogène, avec alternance de zones fermes et molles (Figure 1).

A la coupe, la tumeur était macroscopiquement de couleur jaune-orangée. L'étude anatomo-pathologique a trouvé une prolifération de graisse brune, en lobules séparés les uns des autres par des cloisons conjonctives très vascularisées. Les cellules étaient riches en microvacuoles avec des noyaux dépourvus d'atypies, petits et refoulés en périphérie (Figure 2). Le diagnostic d'hibernome a été retenu. L'évolution a été favorable avec absence de récurrence et un recul de deux ans.



Figure 1: Aspect de la pièce opératoire, tumeur de couleur brunâtre de 6 X 5cm.

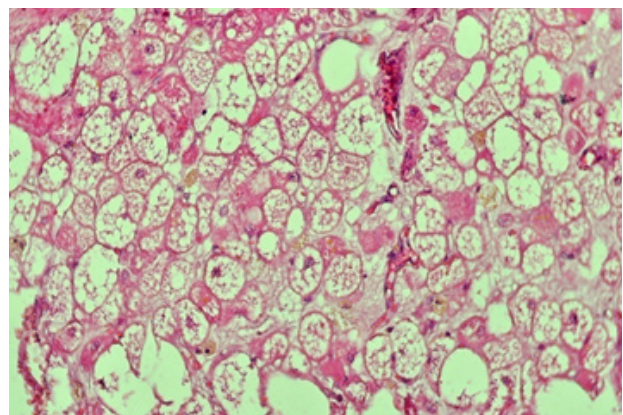


Figure 2: Vue microscopique (HE X 200): prolifération en lobules de cellules microvacuolaires, à petits noyaux réguliers refoulés en périphérie.

Commentaires

L'hibernome survient entre 20 et 40 ans, avec une prédominance féminine. Sa localisation cervicale est exceptionnelle.

La tumeur est de croissance lente, de consistance variable plutôt ferme, mobile, rarement infiltrante. Elle peut s'accompagner de douleurs par compression des organes de voisinage, ou d'un amaigrissement lié à une thermogénèse excessive, caractéristique de la graisse brune. Elle est souvent de dimensions importantes au diagnostic [3,4].

L'imagerie par résonnance magnétique permet une meilleure caractérisation de la lésion que le tomодensitométrie et l'échographie. Elle montre une masse en hypersignaux T1 et T2, d'intensité moindre que la graisse sous-cutanée, avec un rehaussement important après injection de Gadolinium, et ne disparaissant pas complètement sur les séquences avec saturation de graisse [5,6].

Le diagnostic différentiel se pose avec les lésions lipomateuses bénignes (angiolipome, lipome pleiomorphe, lipoblastome bénin...) mais un liposarcome ne peut être éliminé et impose la vigilance dans la prise en charge thérapeutique. C'est sur l'anatomo-pathologie que repose le diagnostic d'hibernome.

Le traitement est exclusivement chirurgical, avec résection complète de la tumeur au contact de la capsule tumorale pour éviter les récides, ainsi que l'effraction tumorale, en cas de doute sur un liposarcome. Du fait de l'hypervascularisation des hibernomes et de leur proximité des gros vaisseaux, l'hémostase doit être méticuleuse et la dissection précautionneuse pour préserver les structures voisines [4,7].

Références

1. Budana D, Wolber A, Martin De Lesalle E. L'hibernome: une tumeur adipocytaire rare et méconnue. *Ann Chir Plast Esthet*.2011(56):156-9.
2. Boulemo AO, Roch J-A, Richard F. Hibernoma: Don't be caught out by a PET scan. *Diagn Interv Imaging*.2013(94):649-51.
3. Fnini S, Arssi M, Hassoun J. Hibernome de la cuisse. *Ann Chir Plast Esthet*.2011;(56):160-2.
4. Dagher W, MD, Fedore L, MD, Wein RO, MD. Hibernoma presenting as an asymptomatic neck mass. *Am J Otolaryngol*. 2013(34):755-6.
5. Drevelgas A, Pilavaki M, Chourmouzi D. Lipomatous tumors of soft tissue: MR appearance with histological correlation. *Eur J Radiol*.2004;50:257-67.
6. Ritchie DA, Aniq H, Davies AM. Hibernoma-correlation of histopathology and magnetic-resonance-imaging features in 10 cases. *Skeletal Radiol*.2006;35:579-89.
7. Bourlond J, Blouard B, Steiner C. Hibernome scapulaire. *Nouv Dermatol*.1994(13):779-81.

Gastric sarcoidosis: a rare condition revealing a multisystemic disease

Sarcoïdose gastrique révélant une sarcoïdose systémique

Maroua Ghribi¹, Syrine Bellakhal¹, Imen Abdelaali¹, Taieb Jomni¹, Amen Ghozzi², Khadija Belli², Mohamed Hedi Dougui¹

1-Service de Médecine Interne, Hôpital des Forces de Sécurité Intérieure-La Marsa / Université de Tunis El Manar, Faculté de Médecine de Tunis

2-Service d'anatomie pathologique, Hôpital des Forces de Sécurité Intérieure-La Marsa / Université de Tunis El Manar, Faculté de Médecine de Tunis

Sarcoidosis is a systemic granulomatous disease of unknown aetiology. It is characterised by non-caseating granuloma formation primarily involving the respiratory tract, lymph nodes, and liver. Gastrointestinal (GI) tract involvement is rare. Therefore, other digestive granulomatosis should be excluded before making the diagnosis of GI sarcoidosis. The most common digestive localisation of sarcoidosis is the stomach (1). If not treated, serious complications may arise such as haematemesis and perforation.

We report a case of multisystemic sarcoidosis characterised by initial gastric symptoms with subsequent identification of other localisations.

Observation:

A 30-year-old man presented with a four-year history of anorexia, epigastric pain, nausea, vomiting and significant weight loss. He had no chronic toxic exposure, drug intake or raw milk consumption.

His temperature was 37°C. The abdomen was tender to deep palpation of the epigastria. There was no splenomegaly, hepatomegaly or palpable masses. The skin examination revealed a frontal alopecia, loss of eye lashes and depletion of the eyebrow. A palpable inguinal lymphadenopathy was noticed.

Blood count showed no abnormalities. C-reactive protein and sedimentation rate were normal. Serum protein electrophoresis showed a slight hypoalbuminemia (34 g/L) with no hypergammaglobulinemia. Serum and urine calcium were also normal.

A full-body CT scan showed a thickening of the gastric

fundus, and multiple millimetric adenopathies around the hepatic hilus, ileocaecal junction, and in the lesser sac. There were no significant mediastinal or pulmonary abnormalities.

An upper endoscopy was performed revealing a congested gastric mucosa as well as fundic atrophy (figure1). Gastric biopsy showed epithelioid granulomas without necrosis or malignant infiltration (figure 2).

Given these results, a systemic granulomatosis predominantly involving the stomach was suspected and further investigations were launched. We mainly considered the hypotheses of Crohn's disease, tuberculosis, lymphoma and sarcoidosis. Stains for acid-fast bacilli, sputum cultures for acid-fast bacilli, and a Heaf test were all negative. Beta-2 microglobulin and angiotensin-converting enzyme were normal.

A surgical biopsy of the inguinal lymph node showed epithelioid granulomas without necrosis. Although the patient had no respiratory symptoms and no radiologic pulmonary lesions, bronchial biopsy was performed and non-necrotising granulomatous involvement was discovered.

Based on clinical history, physical examination, imaging and histological findings, the diagnosis of a systemic sarcoidosis with gastrointestinal onset was made. The patient received a course of oral prednisolone (60 mg daily) with marked improvement after four weeks.

Commentaries

Sarcoidosis of the gastrointestinal tract is an extremely rare disease observed in less than 1% of patients (1). Gastric sarcoidosis is the most common form of GI tract



Figure 1: Upper endoscopy showing congested gastric mucosa and fundic atrophy

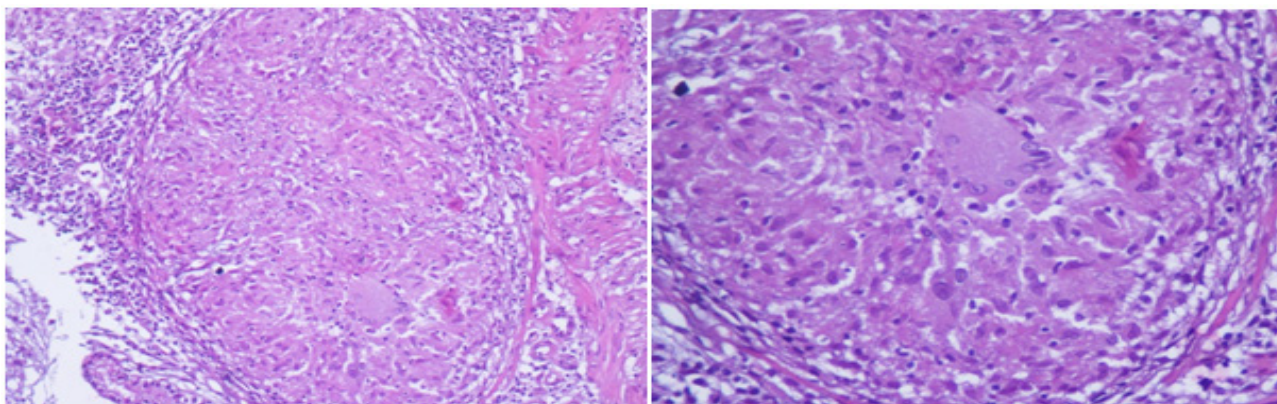


Figure 2: Gastric biopsy showing epithelioid granuloma with giant cells and epithelioid cells without necrosis

sarcoidosis.

In our case, symptomatic gastric involvement contrasts with remission of systemic sarcoidosis in other sites, as attested by normal renal function, normal calcium levels, and no hepatic involvement.

The finding of concomitant granuloma in the lungs supports the diagnosis in our case. Symptoms associated with gastric sarcoidosis are non-specific and include dyspepsia, epigastric pain, vomiting, early satiety, anorexia, and weight loss (1). These manifestations are usually related to ulceration of the involved mucosa or narrowing of the gastric or pyloric lumen caused by granulomatous inflammation and scarring. Complications also vary and include pyloric or duodenal obstruction (2) and gastric bleeding (3). Endoscopic features can also be misleading since sarcoidosis can mimic peptic ulceration, gastric polyp and gastric carcinoma.

Although there are no data available from clinical trials, corticosteroid therapy seems to be effective as it produces a dramatic clinical response in about 66% of patients (4). The diagnosis of gastric sarcoidosis in our patient was challenging because of the normal values of angiotensin-converting enzyme and calcium, the absence of respiratory symptoms and the poor general condition. The subsequent respiratory involvement and the abdominal and inguinal lymphnodes made the diagnosis more obvious.

References:

1. Vanderhulst J. Gastric sarcoidosis: rare presentation of a rare disease. *Acta Clin Belg* 2015;70:58-60.
2. Stampfl DA, Grimm IS, Barbot DJ, Rosato FE, Gordon SJ. Sarcoidosis causing duodenal obstruction. *Dig Dis Sci* 1990;35:526-32.
3. Ona FV. Gastric sarcoidosis: unusual cause of upper gastrointestinal hemorrhage. *Am J Gastroenterol* 1981;75:286-8.
4. Chinitz MA, Brandt LJ, Frank MS, Frager D, Sablay L. Symptomatic sarcoidosis of the stomach. *Dig Dis Sci* 1985;30:682-8.