



Disponible en ligne sur

**ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

**EM|consulte**  
www.em-consulte.com



## CAS CLINIQUE

# Tumeur maligne des gaines des nerfs périphériques : masse exceptionnelle du médiastin antérieur et moyen

*Malignant peripheral sheath nerve tumor: An exceptional mass of the anterior and middle mediastinum*

S. Bacha<sup>a,\*</sup>, N. Chaouch<sup>a</sup>, A. Ayadi<sup>b</sup>, A. Zidi<sup>c</sup>,  
S. Cheikhrouhou<sup>a</sup>, H. Racil<sup>a</sup>, A. Chabbou<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Service de pneumologie, pavillon 2, hôpital Abderrahman-Mami, Ariana, Tunisie

<sup>b</sup> Service d'anatomie pathologique, hôpital Abderrahman-Mami, Ariana, Tunisie

<sup>c</sup> Service de radiologie, hôpital Abderrahman-Mami, Ariana, Tunisie

### MOTS CLÉS

Médiastin ;  
Tumeurs nerveuses ;  
Diagnostic ;  
Tumeur maligne des  
gaines des nerfs  
périphériques

**Résumé** Les tumeurs malignes des gaines des nerfs périphériques sont des tumeurs nerveuses rares du médiastin le plus souvent situées au niveau des gouttières paravertébrales. Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 62 ans non fumeur qui nous a été adressé pour dysphonie avec toux sèche et dyspnée d'effort d'aggravation progressive depuis 4 mois avec à la radiographie thoracique une volumineuse opacité du champ pulmonaire droit. L'examen physique notait un syndrome cave supérieur. La tomodensitométrie thoracique montrait une masse du médiastin antérieur et moyen latéralisée à droite comprimant la veine cave supérieure, arrivant au contact de l'aorte ascendante avec perte du liséré graisseux de sécurité, comprimant l'artère pulmonaire droite, envahissant la racine supérieure de la veine pulmonaire supérieure droite et présentant un contact étroit avec l'oreillette droite. La fibroscopie bronchique montrait un aspect de compression extrinsèque au niveau du tronc souche, de la bronche lobaire supérieure et du tronc intermédiaire à droite. Une biopsie de la masse médiastinale par médiastinostomie concluait à une tumeur maligne des gaines des nerfs périphériques. Le patient recevait un seul cycle de chimiothérapie à base d'ifosfamide et adriamycine. L'évolution était marquée par la progression rapide de la maladie avec une majoration rapide de la dyspnée et une dégradation

\* Auteur correspondant. 12, rue Abbes-Ibn-Ferness, cité « La Gazelle », Ariana 2083, Tunisie.  
Adresse e-mail : saoussenbacha@yahoo.fr (S. Bacha).

de l'état général. Le patient est décédé 3 semaines après la première cure de chimiothérapie. Ce cas est original, d'une part, par la présentation clinique exceptionnelle de la tumeur maligne des gaines des nerfs périphériques avec un syndrome cave supérieur et, d'autre part, la localisation rare dans le médiastin antérieur et moyen de cette tumeur.

© 2015 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

## KEYWORDS

Mediastinum;  
Nervous tumor;  
Diagnosis;  
Malignant peripheral  
nerve sheath tumor

**Summary** Malignant peripheral nerve sheath tumors (MPNST) are rare nervous tumors usually located in the posterior mediastinum in the paravertebral gutters. We report the case of a non-smoking 62-year-old man who was admitted with a 4 months history of cough, hoarseness and shortness of breath. Physical examination noted a superior vena cava syndrome. CT scan of the chest revealed a right anterior and middle mediastinal mass compressing the superior vena cava, the ascending aorta, the right pulmonary artery, invading the superior root of the pulmonary vein and the right auricle. Flexible bronchoscopy showed extrinsic compression of the right main bronchus, the right upper lobe bronchus and intermedius bronchus. The patient underwent surgical biopsy of the mass by mediastinoscopy. Histological examination revealed a malignant peripheral nerve sheath tumor. The patient received a single cycle of chemotherapy (ifosfamid-adriamycin). Clinical course was marked by the fast worsening of the dyspnea and the general state. Patient died three weeks after the cure of the chemotherapy. This case is original by the exceptional clinical presentation of MPNST with a superior vena cava syndrome and the very rare location of this tumor in the anterior and middle mediastinum.

© 2015 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

## Introduction

Les tumeurs malignes des gaines des nerfs périphériques appelées *malignant peripheral nerve sheath tumor* (MPNST) par les Anglo-Saxons sont des sarcomes fusiformes comportant une différenciation nerveuse. Ces sarcomes neurogéniques comprennent les neurofibrosarcomes, les schwannomes malins et les sarcomes neurogéniques à différenciation rhabdomyosarcomateuse. Les MPNST se développent aux dépens des gaines nerveuses des nerfs myélinisés, habituellement les nerfs rachidiens et intercostaux, et sont essentiellement de topographie médiastinale postérieure. La localisation dans le médiastin antérieur et moyen est exceptionnelle.

## Observation

Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 62 ans non fumeur qui nous a été adressé pour dysphonie, toux sèche et dyspnée d'effort évoluant depuis 4 mois dans un contexte d'altération de l'état général. À l'examen physique, on a noté un syndrome cave supérieur avec œdème en pèlerine, une circulation veineuse collatérale thoracique supérieure. L'examen cutané n'a pas montré de taches café au lait ni de tumeurs sous-cutanées. La radiographie thoracique a montré une volumineuse opacité du champ pulmonaire droit (Fig. 1). La tomodensitométrie thoracique avec injection de produit de contraste a montré une masse du médiastin antérieur et moyen latéralisée à droite mesurant 11 cm de grand axe comprimant la veine cave supérieure qui était



**Figure 1.** Radiographie thoracique de face montrant une volumineuse opacité du champ pulmonaire droit.

laminée avec un bourgeon endoluminal. Cette masse arrivait au contact de l'aorte ascendante avec perte du liséré graisseux de sécurité. Elle comprimait l'artère pulmonaire droite à 3 cm de son origine, envahissant la racine supérieure de la veine pulmonaire supérieure droite et présentant un contact étroit avec l'oreillette droite avec un épaississement du péricarde (Fig. 2). La fibroscopie bronchique a montré un aspect de compression extrinsèque au niveau de la bronche souche, de la bronche lobaire supérieure et du tronc intermédiaire à droite. L'échographie cardiaque

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3419382>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3419382>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)