

Présentation atypique d'un ganglioneurome surrénalien chez un enfant : à propos d'une observation

A.M Sidi Said ; L HadjSaid ; S Chabni

Service d'imagerie médicale EHS Salim Zemirli El Harrach, Alger, Algérie

OBSERVATION

Matériel :

- Il s'agit d'une patiente âgée de 15 ans, sans antécédents particuliers, en bon état général, qui consulte pour des douleurs abdominales du flanc droit et de la fosse iliaque droite non fébriles.

Méthodes:

- Une échographie abdomino pelvienne a été réalisée à notre niveau.
- Elle a été complétée à titre externe par une tomodensitométrie (TDM) abdomino pelvienne, avant et après injection de produit de contraste iodé, avec acquisition aux temps artériel et portal. Une relecture a été réalisée à notre niveau.
- Un dosage des catécholamines urinaires a été effectué.
- Une analyse histologique de la pièce d'exérèse a été réalisée.

OBSERVATION

Résultats :

- On retrouve à l'échographie une volumineuse masse rétropéritonéale droite, dépassant la ligne médiane, d'échogénicité tissulaire, hétérogène, siège de quelques calcifications poudreuses en son sein, peu vascularisée au Doppler couleur. Cette masse refoule le rein homolatéral en bas et en dehors et la veine cave inférieure en avant (images non disponibles).

OBSERVATION

Résultats:

- La TDM abdomino pelvienne a confirmé la nature tissulaire peu rehaussée de la masse. Cette dernière se trouve en contact intime avec le jambage médial de la surrénale droite et refoule son jambage latéral en dehors.
- La masse refoule le rein homolatéral en bas et en dehors, la veine cave inférieure (VCI) en dehors et dépasse la ligne médiane. Elle englobe l'artère rénale homolatérale, le tronc caeliaque et ses branches (figures 1 à 10).

OBSERVATION

Résultats:

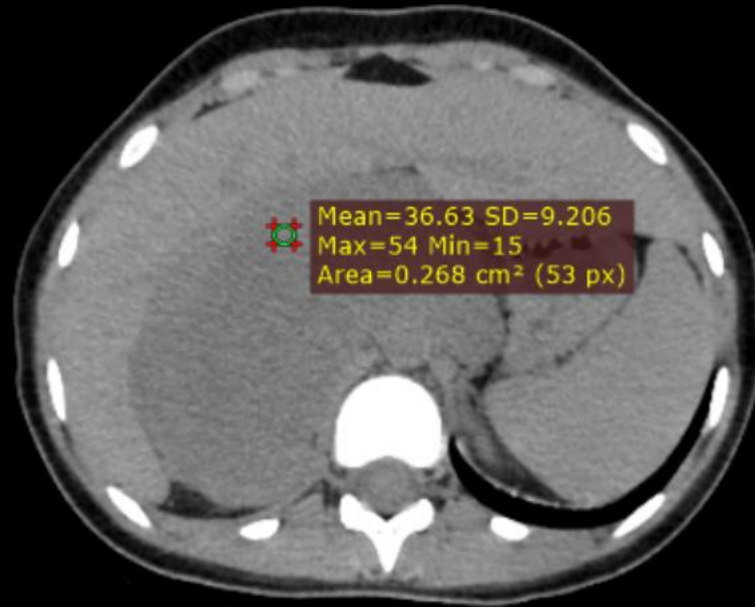


Fig.1 coupe axiale TDM SPC
passant par la rate : masse
rétropéritonéale spontanément
hypodense.

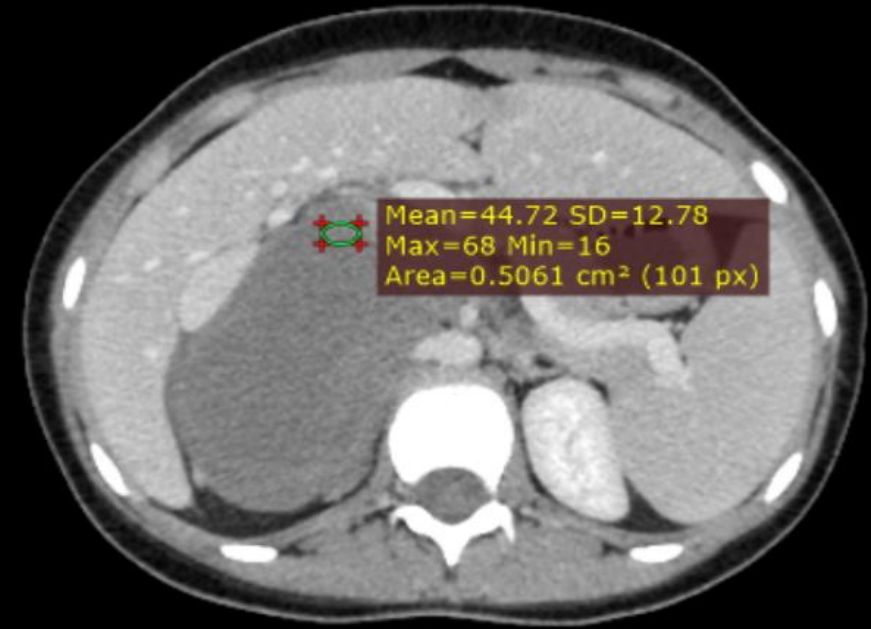


Fig.2 coupe axiale TDM APC au temps
portal passant par la rate : masse
rétropéritonéale peu rehaussée.

OBSERVATION

Résultats:



Fig.3 reconstruction coronale TDM APC au temps artériel: masse dépassant la ligne médiane et refoulant la VCI en dehors.

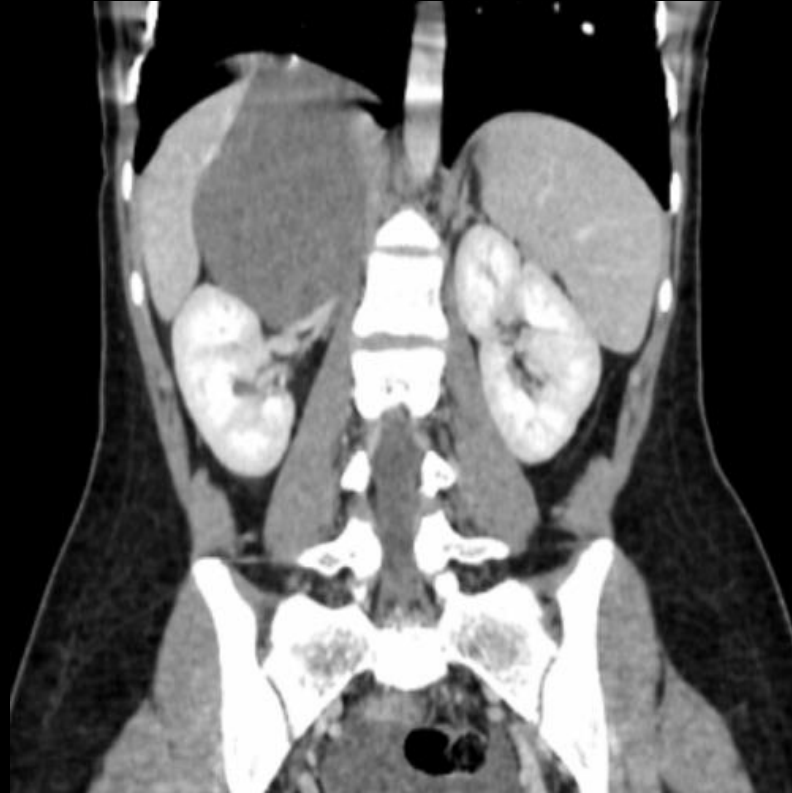


Fig.4 et 5 reconstructions coronale et sagittale TDM APC au temps artériel montrant le refoulement du rein droit en bas et en dehors.

OBERVATION

Résultats :



Fig.6 et 7 coupe axiale et reconstruction sagittale TDM APC au temps artériel montrant l'engainement du tronc caeliaque et de ses branches.



Fig. 8 coupe axiale TDM APC au temps artériel passant par la rate montrant l'engainement de l'artère rénale.

OBSERVATION

Résultats:

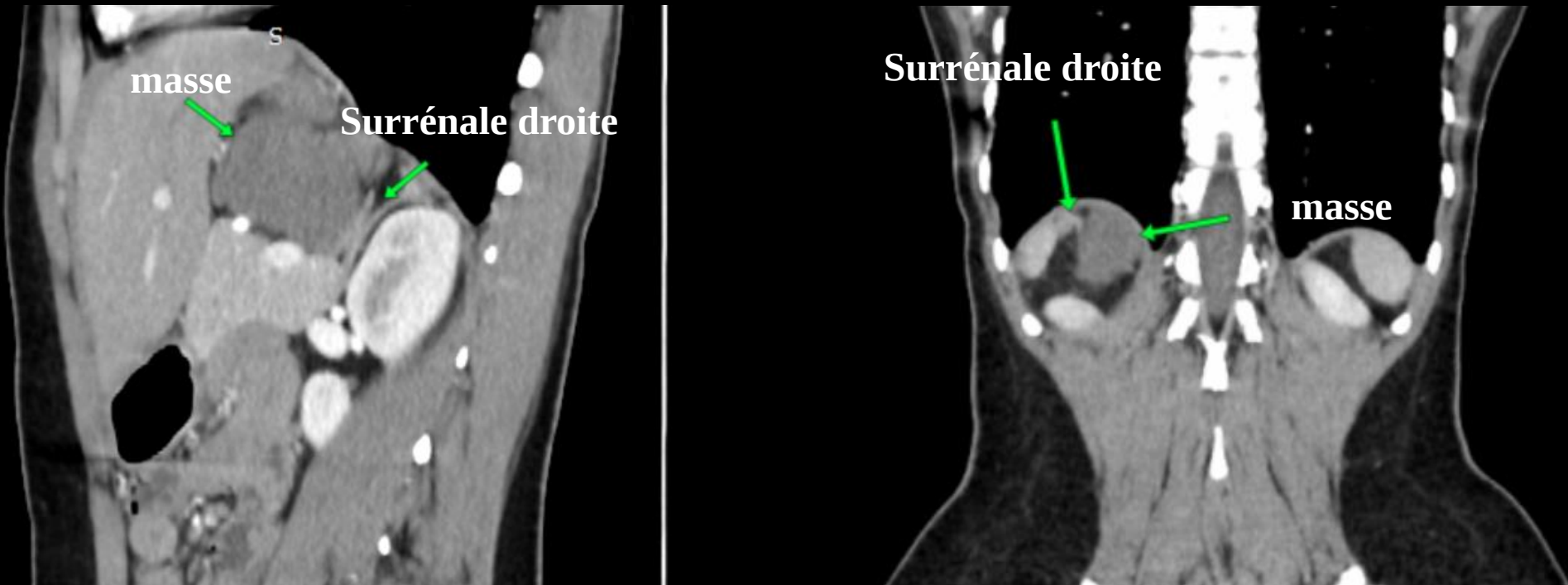


Fig. 9 et 10 reconstruction sagittale et coronale montrant le contact intime de la masse avec le jambage médiale de la surrénale droite.

OBSERVATION

Résultats:

- Au total, nous sommes devant une volumineuse masse rétropéritonéale probablement surrénalienne peu vascularisée dépassant la ligne médiane et engainant les vaisseaux , chez une patiente de 15ans évocatrice d'une tumeur neurogène soit type ganglioneuroblastome, neuroblastome ou ganglioneurome. Un ganglioneurome reste plus probable vu l'âge de la patiente.

OBSERVATION

Résultats :

- Bilan biologique:

Le dosage des dérivés de catécholamines urinaires est revenu négatif.

OBSERVATION

Résultats :

- Traitement :

Une chirurgie exérèse en monobloc avec surrénalectomie droite a été effectuée (acte chirurgical jugé laborieux et ayant duré 10 heures).

- L'analyse histologique est revenue en faveur d'un ganglioneurome surrénalien.

DISCUSSION

Introduction:

- Le ganglioneurome est une tumeur neurogène bénigne, rare, qui se développe à partir des cellules ganglionnaires sympathiques et qui se localise le plus souvent (40%) au niveau du médiastin postérieur, du rétropéritoine (30%) et au niveau de la glande surrénale (20 %) comme dans notre cas [1].

DISCUSSION

Epidémiologie:

- Le ganglioneurome est rencontré le plus souvent chez l'enfant et l'adulte jeune.[1]
- L'âge moyen est d'environ 7ans , par opposition il est d'environ 3ans pour le neuroblastome.[2]
- Le sexe féminin est plus souvent atteint avec un sexe ratio de 0,75.
[1]

DISCUSSION

Clinique:

- Ces tumeurs évoluent à bas bruit et sont de découverte le plus souvent fortuite à l'occasion d'un examen radiologique pour bilan d'une autre affection ou encore lors d'une masse palpable. Parfois, ces tumeurs se manifestent par des douleurs non spécifiques, comme pour notre patiente, ou par des signes de compression urinaires, neurologiques, vasculaires ou digestives pouvant même entraîner un tableau d'occlusion intestinale aigue [3].

DISCUSSION

Étiopathogénie:

- Chez l'enfant, le ganglioneurome peut représenter la forme mature d'un neuroblastome. À l'inverse, la transformation d'un ganglioneurome en neuroblastome à l'âge adulte est exceptionnelle.

DISCUSSION

Présentation radiologique :

- L'aspect du ganglioneurome en imagerie est assez évocateur: tumeur ovoïde bien limitée, aux contours réguliers et au contenu très homogène, peu vascularisée, chez un sujet jeune ou d'âge moyen. [3]
- L'échographie est peu spécifique et met souvent en évidence une masse tissulaire, hétérogène, à contours bien définis, de la loge surrénalienne le plus souvent. La TDM peut mettre en évidence des calcifications dans 50% des cas. Chez notre patiente, quelques calcifications poudreuses ont été mises en évidence. Il n'y a pas de contingent graisseux ni kystique. La prise de contraste est faible.

DISCUSSION

Présentation radiologique :

- Cette tumeur n'envahit pas les structures vasculaires de voisinage. La tumeur peut venir à proximité des vaisseaux sans les envahir. [3]
- Dans notre observation, la tumeur dépassait la ligne médiane et englobait les structures vasculaires abdominales, ce qui est moins souvent rapporté.
- En IRM, le ganglioneurome est en hyposignal homogène en pondération T1, en hyper ou iso signal en pondération T2 selon la quantité de stroma contenu dans la lésion. La prise de contraste après injection de Gadolinium n'est pas spécifique, et est variable. [4]

DISCUSSION

Diagnostic différentiel:

- Le ganglioneurome pose un problème de diagnostic différentiel avec les autres tumeurs rétropéritonéales, à savoir le ganglioneuroblastome et le neuroblastome, mais ces tumeurs sont suspectées devant des signes scanographiques d'envahissement locorégional ou à distance et devant le caractère infiltrant en peropératoire.[5]

DISCUSSION

Bilan biologique:

- Le dosage des catécholamines urinaires est dans la grande majorité des cas normal comme chez notre patiente. Dans de rares cas, une sécrétion de catécholamines ou de vasoactive intestinal peptid (VIP) a été rapportée, responsable de diarrhée et d'hypertension artérielle. [3]

DISCUSSION

Traitement:

- Le traitement reste chirurgical. Il consiste en l'exérèse tumorale d'autant plus difficile que la tumeur est de grande taille et présentant des rapports intimes avec les structures voisines, notamment les gros vaisseaux (VCI et aorte) comme chez notre patiente qui a nécessité l'intervention d'un chirurgien vasculaire.
- Le traitement devrait être réalisé précocement non seulement pour confirmer la nature de la masse, mais aussi pour prévenir l'augmentation de son volume et la compression des structures adjacentes. [4]
- La voie d'abord est généralement une laparotomie transpéritonéale, essentiellement pour les grosses masses. [4]
- La voie coelioscopique est privilégiée pour les petites masses rétropéritonéales bien définies. [4]

Evolution :

- L'évolution de ces tumeurs est lente, mais l'augmentation de volume est la règle en l'absence de traitement. Leur pronostic est bon en cas d'exérèse complète. Les complications sont surtout d'ordre mécanique. [4]
- La récurrence locale ainsi que la transformation maligne en un ganglioneuroblastome bien qu'exceptionnelles, imposent une surveillance prolongée. [4]

DISCUSSION

Conclusion:

- Nous rapportons une observation peu habituelle à l'imagerie d'un ganglioneurome surrénalien chez une jeune fille de 15 ans.
- Le ganglioneurome rétropéritonéal est une tumeur bénigne qui demeure rare et de diagnostic souvent tardif.
- L'imagerie confirme le siège rétropéritonéal de la tumeur, ses rapports et renseigne sur sa réséquabilité.
- Il est de pronostic favorable après l'exérèse complète. Les récurrences locales bien que rares imposent une surveillance périodique.

REFERENCES

[1] A. Lachkhem : Dr, N. Djoudi : Dr, M. Bensaleh : Pr, Y. Aribi : Dr, S. Ouldkablia : Pr ,Alger, Algérie Le ganglioneurome surrénalien : à propos d'un cas.

[2] Weerakkody Y, El-Feky M, Niknejad M, et al. Ganglioneuroma. Reference article, Radiopaedia.org

[3] S. Attafi, A. Zehani, I. Chelly, I. Smichi, H. Azouz, Y. Nourira, S. Haouet, N. Kchir, Un incidentalome surrenalien inhabituel: le ganglioneurome African Journal of Urology, 2016.

[4] Baïzri H, Zoubeir Y, Elhadri S, Elanzaoui J, Chahbi Z, Kaddouri S, Qacif H, Touiti D, Zyani M. Une cytolyse hépatique révélant un ganglioneurome surrénalien [Hepatic cytolysis revealing adrenal ganglioneuroma]. Pan Afr Med J. 2014.

[5] N Rebai, A Chaabouni, M Bouassida, M Fourati, K Chabchoub, M Hadj Slimen, M.N. Mhiri, Le ganglioneurome rétropéritonéal: À propos de 5 cas et revue de la littérature, African Journal of Urology.