

GANGLIOGLIOME DESMOPLASTIQUE DU NOURRISSON TUMEUR RARE DU SYSTEME NERVEUX CENTRAL

A. M. MELIANI, A. BENNADJI, D. DERDOUR, R. DJEDID,
H. KHECHFOUD, N. IOUALALEN

*Service de Neurochirurgie
EHS Ait-Idir - Alger*

RESUME

Les gangliogliomes desmoplastiques du nourrisson (GDN) sont des tumeurs rares du système nerveux central. Malgré leur volume et leur aspect radiologique spectaculaires, leur pronostic après exérèse chirurgicale reste bon. Nous rapportons le cas d'un nourrisson âgé de 05 mois qui a présenté un syndrome d'hypertension intra crânienne avec un déficit moteur de l'hémicorps gauche et chez lequel les examens neuroradiologiques ont révélé une volumineuse tumeur temporo-pariétale droite. Après une première intervention et malgré une exérèse chirurgicale apparemment macroscopiquement totale, la tumeur a récidivé trois mois après. L'examen anatomopathologique est revenu en faveur d'un gangliogliome desmoplastique. L'enfant a été réopéré avec de bonnes suites cliniques et radiologiques après un an de recul.

Mots clés : Gangliogliomes desmoplastiques, nourrisson, desmoplasie, tumeurs cérébrales de l'enfant

INTRODUCTION

Les gangliogliomes desmoplastiques de l'enfant sont une variété particulière des gangliogliomes qui se manifestent essentiellement pendant la première année de vie. Malgré leur grande taille et la possibilité de forme anaplasique, ces lésions gardent un bon pronostic après une exérèse chirurgicale totale. [1][2].

OBSERVATION

Il s'agit d'un nourrisson de 05 mois qui présente un syndrome d'hypertension intracrânienne avec un déficit moteur de l'hémicorps gauche.

L'exploration neuroradiologique a montré l'existence d'un volumineux processus expansif temporo pariétal droit bien limité prenant le contraste

de façon homogène (Fig. 1).

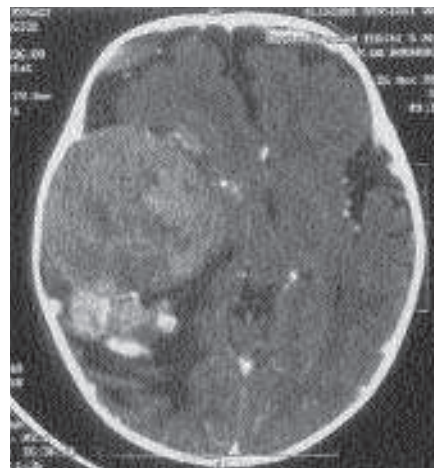


Fig. 1 : TDM en coupe axiale :
processus pariétal droit hyperdense

L'intervention chirurgicale a permis de retrouver et d'enlever une tumeur solide, bien circonscrite, sans attache durale et dont

l'ablation a été jugée macroscopiquement totale, attestée par le contrôle Tomodensitométrie (Fig. 2).



**Fig. 2 : TDM de contrôle post opératoire :
Exérèse tumorale totale**

Les suites opératoires ont été simples avec une nette amélioration clinique.

L'étude anatomopathologique a conclu à un diagnostic de gangliogliome desmoplastique.

Une nouvelle Tomodensitométrie de contrôle pratiquée trois mois après, a montré l'existence inattendue d'une récurrence tumorale (Fig. 3).



**Fig. 3 : TDM de contrôle à 3 mois :
Récidive tumorale**

L'enfant a donc été opéré une deuxième fois. L'intervention s'est déroulée sans difficulté particulière en permettant la résection du foyer tumoral développé sur le lit de la lésion initiale.

Après une année de recul, l'évolution clinique est satisfaisante et le contrôle tomodensitométrique ne montre aucune récurrence (Fig. 4).



**Fig. 4 : TDM de contrôle à 1 an :
Absence de nouvelle récurrence.**

DISCUSSION

Depuis la première description des gangliogliomes du nourrisson, moins de 100 cas ont été rapportés dans la littérature.

Les gangliogliomes desmoplastiques de l'enfant, surviennent essentiellement pendant la première année de vie. Ces tumeurs siègent surtout au niveau de la région supratentorielle (lobe frontal 50 %, pariétal 30 %, temporal 15 % et occipital 5 %).

Leur aspect est caractéristique à l'imagerie et est celui d'une lésion à double composante charnue et kystique. Ces tumeurs peuvent parfois être purement solide.

À l'histologie, la forme la plus fréquente des gangliogliomes de l'enfant est la forme desmoplastique, la forme anaplasique étant rare. Leur traitement est chirurgical.

CONCLUSION

Les gangliogliomes du nourrisson restent une entité rare.

La forme desmoplastique est la forme la plus fréquente. Leur pronostic est généralement bon après une exérèse chirurgicale totale.

La récurrence tumorale est possible surtout après une exérèse incomplète. Dans ce cas une ré-intervention est toujours légitime.

Le traitement complémentaire par radio et /ou chimiothérapie n'est indiqué que pour les formes anaplasiques.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] ABIR KHADDAGE, MD, MARIE LAURE CHAMBONNIERE, MD, ALAN L. MORRISON, MD, DOMINIQUE ALLARD, MD, JEAN MARC DUMOLLARD, MD, BASILE PASQUIER, MD, AND MICHEL PE'OC'H, MD[1]
- [2] BURGER PC, SCHEITHAUER W, VOGEL S(EDS). Surgical Pathology of Nervous System and its Coverings (4th ed). Philadelphia, PA, Churchill Livingstone, 2000[2].
- [3] TARATUTO AL, VANDENBERG SR, RORKE LB : Desmoplastic infantile astrocytoma and ganglioglioma, in Kleihues P, Cavenee WK (eds) : World Health Organization Classification of Tumors, Pathology and Genetics of Tumors of the Nervous System. Lyon, France, IARC Press, 2000, pp 99-102.