

# NEUROBLASTOME A DEVELOPPEMENT STRICTEMENT INTRA RACHIDIEN

A. AQQAD, S. RIAHI IDRISSE, K. IBAHIOIN, M. EL-KARKOURI,  
A. OUBOUKHLIK, A. ELKAMAR, A. ELAZHARI

*Service de Neurochirurgie  
CHU Ibn Rochd. Casablanca*

## RESUME

Le neuroblastome est une tumeur maligne qui se développe au dépend des cellules du système nerveux sympathique. Nous rapportons l'observation d'un petit enfant de 3 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, admis au service de neurochirurgie du CHU Ibn Rochd pour tableau de compression médullaire lente évoluant depuis 5 mois, fait d'une impotence fonctionnelle des deux membres inférieurs avec troubles sphinctériens. L'examen clinique retrouvait une paraplégie flasque aréflexique et une anesthésie des deux membres inférieurs à niveau sensitif ombilical. Le bilan radiologique comportait une IRM médullaire qui a révélé un processus intrarachidien extramédullaire étendu de D9 à L2. Le bilan biologique était sans particularité. Ce patient a bénéficié d'un abord postérieur avec laminotomie et exérèse complète du processus tumoral. L'étude anatomopathologique a conclu à un neuroblastome. L'échographie abdominale faite à posteriori était sans particularité. En post-opératoire l'état neurologique est resté stationnaire et le patient a été adressé pour chimiothérapie. L'intérêt de cette observation est d'attirer l'attention sur le neuroblastome comme l'un des diagnostics à évoquer devant une tumeur intrarachidienne chez l'enfant, même s'il ne vient pas en première position des causes tumorales de compression médullaire.

*Mots clés : Neuroblastome, Intra-rachidien, Paraplégie*

## INTRODUCTION

Le neuroblastome est une tumeur maligne qui se développe au dépend des cellules du système nerveux sympathique.

Elle peut, de ce fait, être retrouvée tout le long du système nerveux sympathique et dans la médullosurrénale.

## OBSERVATION

Nous rapportons l'observation d'un petit enfant de 3 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, admis au service pour tableau de compression médullaire lente évoluant depuis 5 mois, fait d'une impotence fonctionnelle des deux membres inférieurs avec troubles sphinctériens.

L'examen clinique retrouvait une paraplégie flasque aréflexique et une anesthésie des deux membres inférieurs à niveau sensitif ombilical.

Le bilan radiologique comportait une IRM médullaire qui a révélé un processus intrarachidien extramédullaire étendu de D9 à L2 sans image en sablier. Le bilan biologique était

sans particularité. Ce patient a bénéficié d'un abord postérieur avec laminotomie et exérèse complète du processus tumoral.

L'étude anatomopathologique a conclu à un neuroblastome. L'échographie abdominale faite à posteriori était sans particularité.

En post-opératoire immédiat, l'état neurologique est resté stationnaire et le patient a été adressé pour chimiothérapie complémentaire.

L'évolution à long terme a été marquée par la récupération totale du déficit neurologique.

## DISCUSSION

Le neuroblastome est au second rang des tumeurs solides du jeune enfant après les tumeurs du système nerveux central. TI représente 7 % de l'ensemble des tumeurs malignes survenant à cet âge [1]. Chez le nourrisson c'est la tumeur la plus fréquente. Dans un tiers des cas la tumeur survient chez l'enfant de moins d'un an et dans 96 % des cas avant l'âge de 10 ans.

Le neuroblastome est le plus souvent abdominal, rétro-péritonéal. La localisation vertébrale initiale représente 1 % des cas, par contre la localisation strictement intrarachidienne est exceptionnelle [1].

Le tableau clinique révélateur est celui d'une compression médullaire classique ; l'imagerie n'est pas pathognomonique puisqu'à l'IRM médullaire on retrouve des lésions d'allure tumorales intramédullaires isodenses peu modifiées par l'injection du produit de contraste, sans extension extrarachidienne, ce qui pose le problème de diagnostic différentiel avec d'autres tumeurs beaucoup plus fréquentes notamment les tumeurs gliales.

Le dosage des catécholamines et de leurs dérivés, sur la totalité des urines de 24 heures, est la méthode de choix, et permet un diagnostic biochimique des tumeurs dans près de 95 % des cas [1]. Toutefois, seule l'étude anatomopathologique confirme le diagnostic. Le bilan d'extension est obligatoire pour faire une classification à but thérapeutique et pronostique.

La prise en charge neurochirurgicale rejoint celle des tumeurs intrarachidiennes, c'est-à-dire une exérèse la plus large possible [1, 4] quoique certains auteurs préfèrent tenter la chimiothérapie en premier pour lever la compression médullaire [5].

Le traitement complémentaire post-opératoire comporte une chimiothérapie associée si possible à une radiothérapie chez les enfants moins de trois ans [1, 2, 3, 5].

Le pronostic est lié au stade, à l'âge au moment du diagnostic et à la biologie de la tumeur [1, 6, 9]. Ces formes tumorales sont particulièrement exposées à des séquelles graves. Les séquelles neurologiques sont liées à la qualité de la récupération des paralysies [6, 7, 8]. Une prise en charge orthopédique et des problèmes sphinctériens demeure longtemps indispensable. Les séquelles orthopédiques sont liées aux paralysies et au geste chirurgical (laminectomie) [6, 8]. La correction orthopédique de l'instabilité vertébrale doit être immédiatement prise en charge et prolongée jusqu'à la fin de la croissance.

## CONCLUSION

Le neuroblastome est une tumeur de diagnostic difficile, compte tenu de sa rareté et de l'âge des enfants concernés. Sa localisation intrarachidienne est plus rare mais il faut y penser devant un syndrome de compression médullaire chez un enfant, même s'il ne vient pas en première position des causes tumorales.

## BIBLIOGRAPHIE

- [1] ANNE D'ANDON, FRANÇOIS PEIN, DOMINIQUE VALTEAU-COUANET, DOMINIQUE COUANET, OLIVIER HARTMANN : Le neuroblastome Septembre 2004 Institut Gustave-Roussy
- [2] BRUNO DE BERNARDIA, WALENTYNA BALWIERZB, JOANNA BEJENTC, SUSAN L. COHND, MARIA LUISA GARRE'A, TOMOKO LEHARAE, DOMINIQUE PLANTAZF, THORSTEN SIMONG, PAOLA ANGELINIA, ARMANDO CAMAH, WENDY B. LONDONI, KIM KRAMERJ, HOWARD M. KATZENSTEINK, PAOLO TORTORI-DONATIL, ANDRÉA ROSSIL, GIULIO J. D'ANGIOM, AUDREY E. Evans : Epidural compression in neuroblastoma: Diagnostic and therapeutic aspects. *Cancer Letters* 228 (2005) 283-299.
- [3] D. POLLONO, S. TOMARCHIA, R. DRUT, O. IBANEZ, M. FERREYRA, J. CEDOLA : Spinal cord compression: a review of 70 pédiatrie patients. *Pediatr. Hematol. Oncol.* 20 (2003) 457-466.
- [4] JIA-JEAN YIIN, CHENG-SIU CHANG, YEE-JEE JAN, YEOU-CHIH WANG : Treatment of neuroblastoma with intraspinal extensions Clinical study. *Journal of Clinical Neuroscience* (2003) 10(5), 579-583.
- [5] KATZENSTEIN HM, KENT PM, LONDON WB, COHN SL : Treatment and outcome of 83 children with intraspinal neuroblastoma: thé pédiatrie oncology group expérience. *J Clin Oncol* 2001 ; 19 : 1047-1055.

- [6] MARGO HOOVER, LAURA C. BOWMAN, SUSAN E. CRAWFORD, CYNTHIA STACK, JAMES S. DONALDSON, JOHN J. GRAYHACK, TADANORI TOMITA, AND SUSAN L. COHN : Long-Term Outcome of Patients With Intraspinal Neuroblastoma *Médical and Pédiatrie Oncology*. 32 : 353-359 (1999).
- [7] MASSAD M, HADDAD F, SILM M ET AL : Spinal cord compression in neuroblastoma. *Surg Neurol* 1985 ; 23 : 567-572.
- [8] SANDBERG DI, BILSKY MH, KUSHNCR BH, SOUWEIDANE MM, KRAMER K, LAQUAGLIA MP, PANAGEAS KS, CHEUNG NK: Treatment of spinal involvement in neuroblastoma patients. *Pediatr Neurosurg* (2003) 39 : 291-298.
- [9] VÉRONIQUE DUHEM-TONNELLE, MATTHIEU VINCHON, ANNE-SOPHIE DEFACHELLES, ANNE COTTON, PATRICK DHELLEMMES: Mature neuroblastic tumors with spinal cord compression: report of five pédiatrie cases. *Childs Nerv Syst* (2006) 22 : 500-505.