

Ganglioneurome médiastinal au cours de la neurofibromatose de Von Recklinghausen

Mediastinal ganglioneuroma in the neurofibromatosis of Von Recklinghausen

Malika Métahri¹, Abdelmadjid Snouber¹, Samir Bensaïfi², Souad Maaroufi¹

¹ Service de pneumologie A. Chu. Oran

² Service de chirurgie thoracique. Chu. Oran

MOTS CLÉS

Neurofibromatose;
ganglioneurome; médiastin;
TDM thoracique; exérèse.

KEY WORDS

Neurofibromatosis;
ganglioneuroma; mediastinum;
thoracic CT; excision

Résumé

Introduction - La neurofibromatose de Von Recklinghausen (NF1) est une maladie à transmission autosomique dominante, son incidence est estimée à 1/3000 naissances. La localisation médiastinale (neurofibrome) est la 2^{ème} manifestation par ordre de fréquence après les déformations thoraciques à type de cyphoscoliose.

Observation - Un patient âgé de 23 ans était hospitalisé pour une neurofibromatose de Von Recklinghausen (NF1) confirmée par les critères cliniques, et associée à un ganglioneurome médiastinal, tumeur neurogène bénigne, rare chez l'adulte. L'imagerie a permis d'apprécier, outre le siège et le caractère hétérogène de la tumeur, son extension et ses rapports osseux et vasculaires et a laissé prévoir les difficultés opératoires rencontrées. Le diagnostic a été confirmé par l'étude histologique de la pièce opératoire.

Abstract

Introduction - The neurofibromatosis of Von Recklinghausen is an autosomal dominant disease, with an estimated incidence of 1/3000 births. Mediastinal localization (neurofibroma) is the second manifestation in order of frequency after chest deformities of cyphoscoliosis type.

Observation - A patient aged 23 years was hospitalized for neurofibromatosis of Von Recklinghausen confirmed by clinical criteria, and associated with a mediastinal ganglioneuroma, a benign neurogenic tumor, rare in adults. Imagery appreciates its extension and its osseous and vascular relations and predicted respiratory difficulties. Diagnosis was confirmed by histological study.

¹Auteur correspondant: m_metahri@yahoo.fr

Introduction

Le ganglioneurome est une tumeur bénigne de l'adolescent ou de l'adulte jeune, rare au cours de la neurofibromatose de Von Recklinghausen. Cette tumeur naît des ganglions sympathiques ou exceptionnellement des ganglions des racines médullaires, le médiastin en est le siège de prédilection, elle survient habituellement de novo. Elle peut aussi, mais beaucoup moins fréquemment que dans les localisations sous-diaphragmatiques, résulter de la maturation d'un neuroblastome. De rares ganglioneuromes sont sécrétants avec en particulier sécrétion de VIP (polypeptide intestinal vasoactif). Une faible augmentation des métabolites urinaires des catécholamines est possible dans des grosses tumeurs même en l'absence de composante neuroblastomateuse [2,3]. Ce cas clinique illustre la rareté de ce type de tumeur médiastinale, la richesse de l'imagerie et les difficultés de l'exérèse.

Observation

Un patient âgé de 23 ans originaire d'Oran, sans antécédents particuliers, était admis pour l'exploration d'une masse médiastinale droite découverte à la radiographie pulmonaire. Celle-ci ayant été réalisée devant la persistance, depuis 3 ans d'une douleur de l'apex droit à début progressif. Le patient décrivait par intermittence, depuis 1 mois une vive douleur thoracique à type de décharge électrique localisée à l'apex droit, à irradiation brachiale antéro-externe, de même qu'une toux productive et une dyspnée d'effort.

L'examen clinique notait un affaissement de l'hémithorax gauche et une cypho-scoliose latérale droite. L'examen ophtalmologique retrouvait une diminution de l'acuité visuelle de l'œil droit avec défaut de convergence et présence de nodules iriens de Lisch.

L'examen cutané montrait la présence de nombreuses



C)

tâches café au lait (TCL) d'une taille supérieure à 1,5 cm de diamètre, disséminées sur le corps (fig.1.), avec la présence de lentigines au niveau des aisselles (fig.1), associées à de multiples tuméfactions sous cutanées indolores molles non adhérentes au plan profond, la plus volumineuse mesurait environ 8 cm de grand axe siégeant au niveau de la face externe de la cuisse droite (fig2). Le reste de l'examen est sans particularités.

La radiographie pulmonaire de face et de profil (fig.3) montrait une opacité médiastinale postéro-supérieure droite dense homogène associée à une lyse osseuse intéressant le 2ème et le 3ème arc postérieur droit.

La TDM thoracique(fig.4) retrouvait une volumineuse masse du médiastin postéro-supérieur de densité tissulaire mesurant 104 mm x 94 mmx106 mm, hétérogène se rehaussant après injection du produit de contraste, comblant la gouttière costo-vertébrale homolatérale et envahissant le canal médullaire. Cette masse refoule trachée, œsophage

Figure. 1



A)

B)

Figure. 2



A)



B)



B)



C)

et le tronc veineux innominé droit sans plan de clivage, élargissant l'espace intercostal entre les deuxième et troisième côtes droites, et érodant les corticales osseuses des deux arcs costaux postérieurs ainsi que le bord droit de la 2ème, 3ème et 4ème vertèbres thoraciques; élargissant le trou de conjugaison droit de la 2ème vertèbre thoracique avec discrète extension endocanalaire.

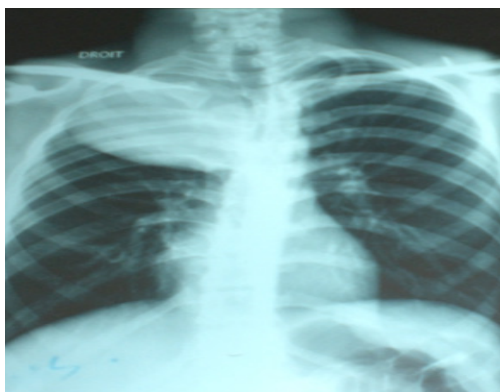
La fibroscopie bronchique retrouvait une compression extrinsèque de la trachée et de la bronche souche droite. La radiographie du rachis dorsolombaire (fig.3) montrait une rectitude du rachis dorsal avec attitude scoliotique lombaire dextro-concave, élargissement de l'espace intercostal postérieur entre la 3ème et 4ème côte, avec érosion du bord droit de la 2ème et 3ème vertèbre thoracique par une opacité apicale de tonalité hydrique homolatérale.

La NF1 était confirmée par 4 sur les 7 critères existants : TCL, lentignes, nodules iriens de LISH et neurofibromes cutanés. Le diagnostic d'une tumeur médiastinale incluse dans la NF1 a été suspecté. Une biopsie transpariétale de

la masse médiastinale n'ayant intéressé que le tissu musculo-adipeux était non concluante.

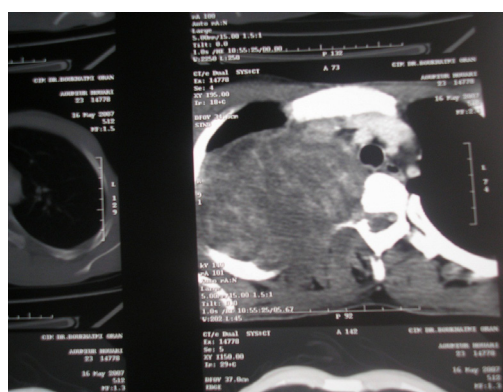
A l'intervention réalisée par thoracotomie postérieure remontant en inter-scapulo-vertébral, après résection de la 5ème côte, découverte d'une volumineuse formation ovoïde, couchée dans la gouttière costo-vertébrale, en contact avec la veine cave supérieure émettant des prolongements en chapelet sur le trajet du nerf sympathique, limitée par une fine pseudo-capsule incomplète par endroit avec adhérences aux tissus adjacents. Vu les difficultés opératoires rencontrées, le décollement de la tumeur a été réalisé après résection partielle des 2 côtes sus-jacentes et attenantes à la masse, résection séparée du chapelet sympathique. L'histologie objectivait une prolifération tumorale faite de cellules ganglionnaires disposées dans un fond neurofibromateux. Les cellules ganglionnaires sont matures, avec un cytoplasme étendu et des noyaux arrondis et vésiculeux. Elles sont groupées et entourées de cellules satellites. Le fond neurofibromateux comporte, mêlés au collagène et à la substance myxoïde,

Figure. 3



A)

Figure. 4



A)



B)

des cellules de Schwann et des axones. Par ailleurs on ne note pas de composante neuroblastomateuse. Cet aspect histologique est celui d'un ganglioneurome.

Discussion

Les tumeurs nerveuses représentent 30 - 50% des tumeurs intrathoraciques chez l'enfant [4]. L'âge moyen de survenue est de 25,3 ans [5]. Elles siègent le plus souvent dans la gouttière latéro-vertébrale près de leur émergence [6]. Sur le plan clinique c'est une tumeur à développement lent et insidieux [5, 10]. Remarquables par le peu de troubles qu'elles causent, la plus part étant de découverte fortuite (dans près de 60% des cas) [7]. Plus rarement, une symptomatologie fonctionnelle respiratoire peut être révélatrice, comme chez notre patient. La localisation thoracique peut être accompagnée d'une localisation rétro-péritonéale [8]. Il peut rarement s'associer à une dysplasie vertébrale causant une cyphoscoliose comme dans notre cas et rentrer dans le cadre de la neurofibromatose de Von Recklinghausen [1]. Aucun élément radiologique ne permet de différencier ces tumeurs nerveuses de la forme la plus indifférenciée (maligne) vers la forme différenciée (bénigne) à part l'existence de métastases dans les formes malignes.

Les signes cliniques étaient riches dans le cas rapporté. L'imagerie médicale a permis d'apprécier, outre le siège et le caractère hétérogène de la tumeur, son extension et ses rapports osseux et vasculaires et a permis de prévoir les difficultés opératoires rencontrées.

Les ganglioneuromes évoluent lentement. On ne retrouve généralement pas de métastases à distance. Une seule observation de métastases osseuses est retrouvée dans la littérature [9]. Le pronostic de ces tumeurs est bon dans la forme pure bénigne qu'il faut toujours différencier des ganglioneuroblastomes dont le pronostic est plus réservé avec un potentiel métastatique important. L'intervention de choix est l'épi-neurotomie et aucun traitement complémentaire à la chirurgie n'est envisagé dans les ganglioneuromes purs [4], les récurrences sont rares et la dégénérescence est possible dans 2 à 5% des cas.

Références bibliographiques

- [1] S. Pinson and P. Wolkenstein. La neurofibromatose 1 (NF1) ou maladie de Von Recklinghausen. La revue de Médecine Interne volume 26, Issue 3, March 2005, Pages 196-215
- [2] Levasseur P, de Montpréville V, Regnard JF: Tumeurs nerveuses du médiastin. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Pneumologie, 6-047-D-20, 1997, 8 p.
- [3] de Montpréville V: Tumeurs à cellules fusiformes du médiastin. Bulletin de la Division Française de l'Académie Internationale de Pathologie. 2002; 36: 27-32.
- [4] Lemoine G, Montupet P, Baldeyron P, Schweisguth : Tumeurs neurogènes intra-thoraciques. A propos de 78 cas, traitement et résultats. Ann Chir Thorac Cardio-vasc 1981; 35: 227-31.
- [5] N. NORIO, K. NOBUFUMI, S. HIROYUKI Retroperitoneal ganglioneuroma. A case report. Acta. Urol. Jpn, 1992, 38 : 549-551 (Japan).
- [6] Renault P : Classement et identification des tumeurs primitives du médiastin. La revue du praticien 1975; 21: 1549-60.
- [7] Hertzog P, Totlyl L, Personne CL, Colchen A, Belami J : Tumeurs nerveuses du thorax. Ann Chir Thorac Cardio-vas 1980; 34: 251-6.
- [8] F. MANSOURI, N. MAHASSINI, L. GAMRA Ganglioneurome à localisation multiple à propos d'un cas. Maroc Médical 1995, Tome XVII, n° 3 et 4 : 52-59.
- [9] Garvin JH, Lack EE, Berenberguer W, Frantz C : Ganglioneuromapresentingwithdifferentiatedskeletalmetastases. Report of a case. Cancer 1984; 54: 357-60.
- [10] Y. MORIWAKI, M. MITSUTOMI, Y. TETSUYA Retroperitoneal ganglioneuroma: a case report and review of the Japanese literature International Medicine, 1992; 31, 1: 82-85.