

Néphroblastome de l'adulte Avec Extension Cave

Le néphroblastome ou tumeur de Wilms est une tumeur rénale maligne apanage de l'enfant. Sa survenue chez l'adulte est rare. Deux cents cas environ de néphroblastome de l'adulte ont été rapportés dans la littérature (1, 2). Le diagnostic est souvent tardif découvrant des tumeurs à un stade avancé localement ou métastatique. Nous rapportons le cas d'un néphroblastome du rein droit particulier par son extension à la veine cave inférieure et par sa découverte à l'âge de 28 ans.

Observation

Monsieur D.S âgé de 28 ans, sans antécédents particuliers, a consulté pour une hématurie totale récidivante associée à des lombalgies droites. Cette symptomatologie évoluait dans un contexte d'amaigrissement chiffré à 6 kg en deux mois. L'examen clinique a objectivé une grosse masse sensible de la fosse lombaire droite donnant le contact lombaire. Il n'a pas été noté de varicocèle droite ni d'œdèmes des membres inférieurs. L'échographie abdominale a montré une volumineuse masse rénale droite mesurant 16 x 10 cm, hyperéchogène hétérogène, vascularisée et assez bien limitée avec un thrombus de la veine cave inférieure. L'uroscanner retrouve cette masse rénale de 17 cm de grand axe, hypodense avec prise modérée et hétérogène du produit de contraste (figure 1).

Figure 1 : Scanner rénal après injection de produit de contraste: Tumeur rénale droite de 17 cm avec rehaussement hétérogène.



Cette tumeur refoule le foie en avant et s'associe à une thrombose de la veine cave inférieure sur une hauteur de 4 cm au dessus de l'abouchement de la veine rénale droit arrivant à 1 cm de l'abouchement des veines sus hépatiques (figure 2). Le bilan d'extension à distance est négatif notamment pas de lésions secondaires pulmonaires ni hépatiques. Cette tumeur rénale est classée T3b Nx M0 selon la classification TNM 2002.

Figure 2 : Scanner rénal : Image de reconstruction montrant le thrombus cave inférieur.



Deux diagnostics ont été évoqués ; soit un néphroblastome soit un adénocarcinome rénal avec une extension cave. Devant le jeune âge, le bon état général du patient et le doute sur un éventuel adénocarcinome, on a décidé de réaliser une néphrectomie élargie, celle-ci est faite par une thoraco-phrénolaparotomie dans le 7ème espace inter costal droit après une embolisation de l'artère rénale droite réalisée 24 heures auparavant. En préopératoire, on pensait pouvoir contrôler la veine cave inférieure en sus hépatique sans avoir besoin de recourir à une circulation extracorporelle. Vu l'échec du contrôle per-opératoire de la veine cave inférieure en sus hépatique, on était obligé d'aller contrôler celle-ci en intra-péricardique. Ce contrôle a entraîné une chute tensionnelle à 6 mm Hg de systolique qui n'a duré qu'une minute vu qu'après l'ablation du thrombus cave par cavotomie, la veine cave inférieure a été contrôlée en sous hépatique. La paroi cave est par endroit envahie par le thrombus néoplasique. Les suites opératoires ont été simples. L'examen anatomopathologique conclut à un néphroblastome de risque intermédiaire envahissant la graisse périrénale, stade II selon National Wilms' Tumor Study. Les prélèvements réalisés au niveau des zones de la paroi cave suspecte macroscopiquement ont bien montré l'infiltration néoplasique microscopique. Une cure de chimiothérapie de six cycles à raison d'un cycle par mois à base d'Actinomycine (600 gammas/m²/3 semaines), de Vincristine (2mg/semaine) et d'Adriamycine (60 mg/m²/3 semaines) est alors instaurée. Le scanner de contrôle à 6 mois objective la présence de deux nodules hépatiques d'allure secondaire. Une chimiothérapie de rattrapage à base de Paraplatine et d'Etoposide est en cours.

Conclusion

Le néphroblastome de l'adulte est rare. Son association avec un thrombus cave reste exceptionnelle malgré le tropisme veineux

caractéristique des tumeurs rénales. Elle aggrave le pronostic déjà péjoratif. Le traitement doit être agressif associant chirurgie, chimiothérapie et radiothérapie. Il nécessite une collaboration multidisciplinaire.

Références

1. Adolphs H, Knopfle G, Vogel J, Hartlapp J. Wilms' tumor in the Adolescent and Adult. Eur. Urol 1983; 9: 281-87.
2. Blois N, Colomb Jb, Goullet E, Biserte J, Mazeman E. Un cas de néphroblastome métastaté chez l'adulte d'évolution favorable sous Cisplatyl, Etoposide. Prog. urol 1999 ; 9: 731-733.

Abderrazak Bouzouita, Houssein Larbi, Mohamed Cherif, Mohamed Slim Selmi, Karim Belhaj, Amine Derouiche, M.Riadh Ben Slama, Mohamed Chebil
Service d'urologie. Hôpital Charles Nicolle. Tunis. Tunisie.
Université Tunis El Manar

Eagle's syndrome: a rare cause of neck pain

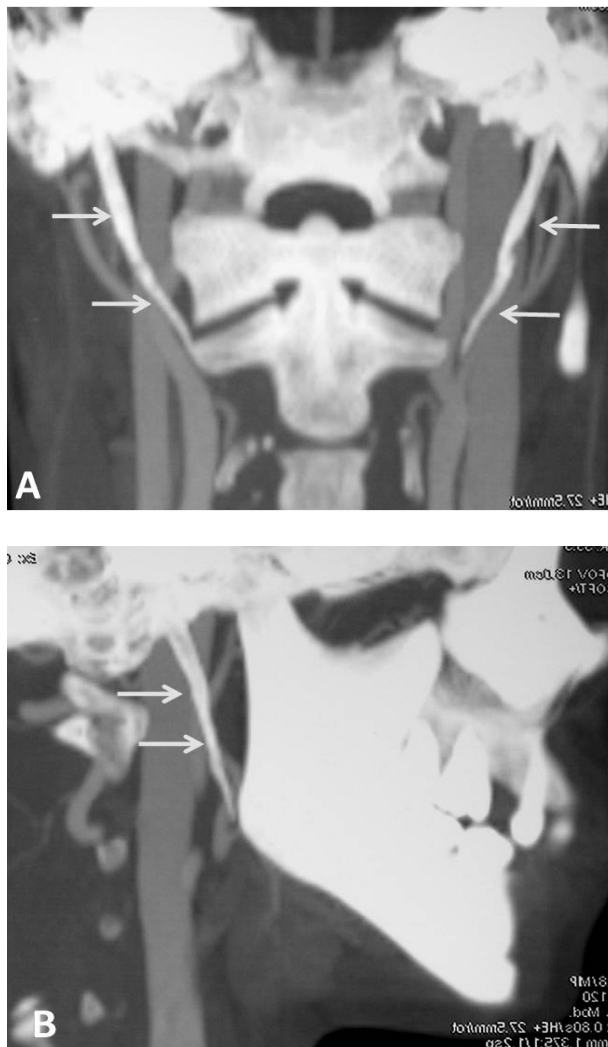
Eagle's syndrome is a condition caused by an elongated styloid process (more than 30 mm) or calcified styloid ligament [1]. The main incidence of this syndrome is less than 4% of the general population and it is not commonly suspected in clinical practice. Symptoms are attributed to impingement of the glossopharyngeal nerve as it runs close to the styloid process and calcified ligament, resulting in recurrent facial and throat pain, dysphagia, odynophagia, parapharyngeal foreign body sensation, otalgia and sometimes temporary voice changes [2]. Isolated rheumatologic symptoms are rarely observed. We report the case of a woman with Eagle's syndrome, which was revealed by neck pain.

Case report

A 22-year-old woman presented at the outpatient clinic for lateral neck pain on the left side, radiating to the head. Previous medical history was not helpful. Physical examination revealed a global decrease in active range of motion of the cervical spine with pain on the end-range range of extension and lateral flexion. Motion palpation revealed multiple joint restrictions with tenderness of the mid to upper cervical spine. Neurological examination was unremarkable. On ear-nose-throat examination, bimanual palpation of the tonsillar fossa exacerbated the patient's symptoms. Laboratory tests were normal. Radiographic examination demonstrated bilateral elongated, excessively ossified styloid processes. The disc spaces and posterior joints were normal. Computed tomography scan showed excessive ossification of both styloid processes leading to an increase in their length (50 mm) and thickness (figure 1). There was no calcification of the stylohyoid ligaments on both sides. A diagnosis of Eagle's classic styloid syndrome was made (Type I). The patient was managed conservatively with analgesics and manipulative therapy directed at the involved facet joints as well as manual soft-tissue therapy on the hypertonic cervical musculature. In addition she

was instructed on a regimen of daily home upper cervical stretches. After approximately one month of treatment the patient reported no remission of the neck pain. She declined both local infiltration with steroids and surgical excision of the styloid process.

Figure 1 : Coronal (panel A) and sagittal (panel B) computed tomography scan images showing elongation of the right and left styloid processes (arrows).



Conclusion

Patients with neck pain symptoms can lead to an extensive differential diagnosis. Eagle's syndrome must be taken in account. The diagnosis is confirmed through tonsillar palpation and regional radiography. The pathogenesis of Eagle's syndrome is still under discussion. It can be idiopathic, congenital (due to the persistence of cartilaginous elements of precursors of the styloid process), or acquired (due to the proliferation of osseous tissue at the insertion of the stylohyoid

ligament). Eagle's syndrome can be treated conservatively (placing local anesthetic into the styloid process and the stylomandibular ligament attachment) or surgically [3].

References

1. Fini G, Gasparini G, Filippini F, Becelli R, Marcotullio D. The long styloid process syndrome or Eagle's syndrome. J Craniomaxillofac Surg 2000;28:123-7.
2. Mendelsohn A, Berke G, Chhetri D. Heterogeneity in the clinical presentation of Eagle's syndrome. Otolaryngol Head Neck Surg 2006;134:389-93.
3. Buono U, Mangone G, Michelotti A, Longo F, Califano L. Surgical approach to the stylohyoid process in Eagle's syndrome. J Oral Maxillofac Surg 2005;63:714-6.

Rawdha Tekaya, Olfa Néji, Ines Naccache*, Hatem Rajhi*, Zayani Zied**, Rafik Zouari

Department of Rheumatology, Charles Nicolle Hospital, Tunis.

** Department of Radiology, Charles Nicolle Hospital, Tunis.*

Université Tunis El Manar.

*** Office of Otorhinolaryngology, La Marsa, Tunisia*