

Figure 4 : Radiographie du thorax de contrôle : Régression du syndrome interstitiel



Conclusion

Notre observation illustre l'hétérogénéité des formes cliniques de la SS où l'atteinte cutanée peut être absente dans certaines formes et rappelle l'intérêt de la recherche systématique d'éléments d'orientation clinico-biologiques de connectivité devant toute PID d'allure idiopathique vu l'impact thérapeutique.

Références

- 1- Lomeo RM, Cornella RJ, Schabel SI, Silver RM. Progressive systemic sclerosis sine scleroderma presenting as pulmonary interstitial fibrosis. *Am J Med* 1989; 87: 525-7.
- 2- Marie I, Lévesque H, Dominique S et al. Atteinte pulmonaire au cours de la sclérodémie systémique. Partie I: pneumopathie interstitielle chronique fibrosante. *Rev Méd Interne* 1999; 20: 1004-16.
- 3- Poormoghim H, Lucas M, Fertig N, Medsger TA. Systemic sclerosis sine scleroderma. Demographic, clinical, and serological features and survival in forty-eight patients. *Arthritis Rheum* 2000; 43: 444 - 51.
- 4- LeRoy EC, Black C, Fleischmajer R et al. Scleroderma (systemic sclerosis). Classification, subsets, and pathogenesis. *J Rheumatol.* 1988; 15: 202-5.

Tumeurs rhabdoïdes pédiatriques

Kerkeni Yosra, Sahnoun Lassaad, Ksia Amine, Ben Brahim Mohamed, Maazoun Kais, Krichen Imed, Mekki Mongi, Belghith Mohsen, Nouri Abdellatif

Service de chirurgie pédiatrique- CHU Fattouma BOURGUIBA- Monastir-Tunisie

Les tumeurs rhabdoïdes pédiatriques sont des tumeurs malignes agressives touchant essentiellement le nourrisson et le jeune enfant. Elles se développent principalement mais non exclusivement aux dépens du rein [1]. L'âge moyen lors du diagnostic varie de 10 à 13 mois. La clinique n'est pas spécifique de la tumeur rhabdoïde rénale et est dominée par la masse abdominale (82% des cas) et l'hématurie

(80% des cas) [2]. Des analyses récentes en biologie moléculaire ont montré qu'une mutation ou une délétion du protooncogène suppresseur hSNF5/INI1 localisé sur le bras long du chromosome 22 est fortement évocatrice du diagnostic [3]. Leur pronostic demeure sombre avec un haut potentiel métastatique. Nous rapportons deux observations de tumeur rhabdoïde chez un nouveau-né et un nourrisson de 6 mois.

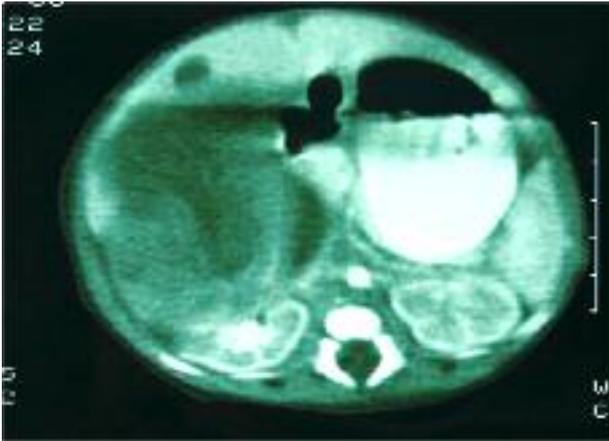
Observation 1

Un nouveau-né de sexe féminin, a été admise à J2 de vie pour distension abdominale, pâleur cutanéomuqueuse franche et refus de tétée. Aucun antécédent tumoral familial n'a été signalé. L'examen clinique a montré un poids de 3,200 kg, un abdomen distendu, mate à la percussion avec une masse palpable du flanc droit faisant 6 cm de grand axe et des nodules sous-cutanés au niveau du dos, du menton, du thorax et des membres inférieurs (figure 1). La NFS a montré une anémie sévère à 6 g/dl et une thrombopénie à 40.000 /mm³. La calcémie et les dosages de VMA étaient normaux. La radiographie thoraco-abdominale a montré une opacité de tout l'hémi-abdomen droit refoulant les clartés digestives vers la gauche, sans calcification en regard.

Figure 1 : Distension abdominale avec des nodules cutanés bleuâtres sous cutanés.



L'échographie abdominale a visualisé une masse rénale droite d'échostructure hétérogène à prédominance hyperéchogène faisant 60*35 mm. La TDM abdominale a confirmé l'origine rénale de cette masse qui est médio-rénale et polaire inférieure spontanément hypodense, se rehaussant d'une façon hétérogène après injection de produit de contraste et faisant 60*40 mm. Cette masse refoulait la veine cave inférieure (figure 2). Une chirurgie première a été effectuée à J9 de vie, après une transfusion sanguine corrigeant l'anémie retrouvée à l'admission. Elle a été décidée d'emblée, vu les risques potentiels de la chimiothérapie à la période néonatale. L'exploration chirurgicale a retrouvé un épanchement péritonéal séro-hématique, avec présence d'une tumeur rénale droite manifestement maligne, rompue à sa face antérieure. Le geste chirurgical a consisté en une urétéro-néphrectomie totale et élargie droite emportant la surrenale, les adénopathies satellites et quelques adhérences épiploïques. Des biopsies des nodules sous-cutanés ont été réalisées. L'examen de la pièce opératoire a montré une masse rénale qui refoulait le tissu rénal adjacent en arrière, mesurant 5 cm de diamètre.

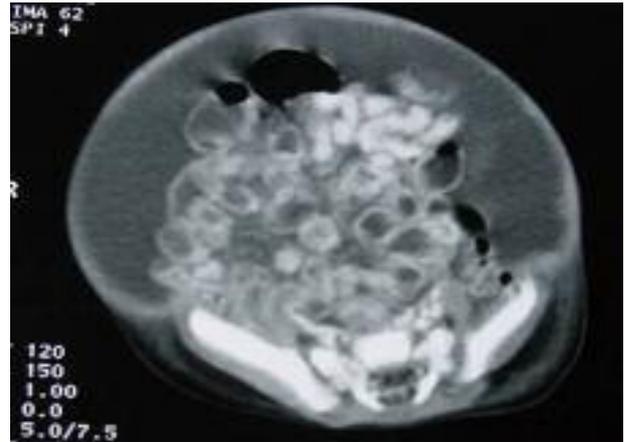
Figure 2 : TDM abdominale : Enorme tumeur du rein droit.

Elle avait un aspect cérébriforme à la coupe, de couleur blanc grisâtre avec quelques zones d'aspect hémorragique. A l'examen microscopique, la tumeur était composée de nombreuses cellules disposées en lobules, peu cohésives, rondes ou ovalaires, à gros noyau, arrondi, relativement clair, nucléolé et refoulé en périphérie dans quelques cellules par une inclusion cytoplasmique éosinophile. Les nucléoles étaient bien apparents. Les mitoses étaient très nombreuses. Quelques foyers de nécrose et des images de thrombose tumorale vasculaire étaient visibles sur certaines coupes. Les adhérences épiploïques, les nodules sous-cutanés et les adénopathies du hile rénal ont été massivement infiltrés par des cellules tumorales identiques à celles décrites précédemment. L'immunohistochimie a été positive à la vimentine. Le bilan d'extension a comporté une radiographie du thorax et une TDM cérébrale et qui étaient normales. L'évolution a été marquée par l'installation rapide d'une ascite réactionnelle à J4 postopératoire, avec aggravation progressive de la distension abdominale occasionnant une détresse respiratoire et un arrêt cardio-respiratoire à J11 postopératoire, soit à l'âge de 20 jours.

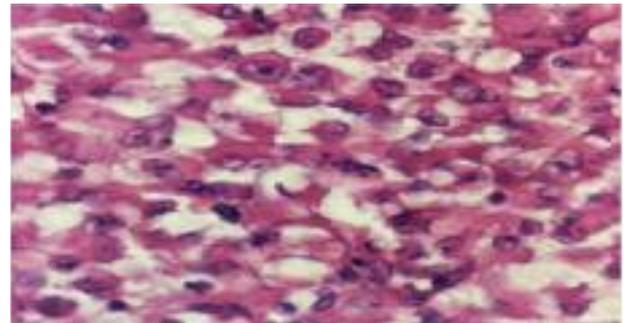
Observation 2 :

Un nourrisson de sexe masculin âgé de 6 mois a été admis pour distension abdominale évoluant depuis 1 mois sans fièvre, ni vomissements ni troubles du transit. L'examen clinique trouve un abdomen distendu mate à la percussion avec une circulation veineuse collatérale. Le bilan biologique montre une anémie à 8.4 g et une hypoprotidémie à 43 g/l. L'échographie et la TDM abdominales ont montré un épanchement intra péritonéal cloisonné de grande abondance et une coulée d'adénopathies intra et rétro-péritonéales mesurant entre 10 mm et 25 mm (figure 3).

Une ponction d'ascite a ramené un liquide séro hématiche transudatif stérile. L'examen cytologique a révélé des cellules tumorales non lymphomateuses indifférenciées. Une exploration coelioscopique a été réalisée mettant en évidence l'ascite séro-hématiche de grande abondance et un épaissement de l'épiploon qui est parsemé de plusieurs nodules bleuâtres, qui ont été biopsiés. L'examen anatomopathologique a révélé des cellules tumorales volumineuses à cytoplasme éosinophile refoulant le noyau en périphérie.

Figure 3 : TDM abdominale : Ascite cloisonnée avec infiltration de l'épiploon et adénopathies intra et rétro péritonéales.

Celui-ci est clair muni d'un gros nucléole (figure 4). Ces constatations étaient en faveur d'une localisation épiploïque d'une tumeur rhabdoïde. Le bilan d'extension a comporté une radiographie du thorax et une TDM cérébrale qui étaient normales. L'évolution postopératoire immédiate était marquée par l'altération rapide de l'état général et le nourrisson est décédé à J7 post-opératoire avant toute chimiothérapie.

Figure 4 : Cellules néoplasiques à cytoplasme éosinophile abondant et gros noyau nucléolé.

Conclusion

Les tumeurs rhabdoïdes sont des tumeurs rares, hautement agressives et fréquemment mortelles chez l'enfant. Elles touchent essentiellement l'enfant âgé de moins de 2 ans. Leur traitement n'est pas bien codifié et leur pronostic reste sombre malgré la chirurgie et les progrès de l'oncologie pédiatrique.

Références

- 1- Lafay-Cousin L, Hawkins C, Carret A S, et al. Central nervous system atypical teratoid rhabdoid tumours: The Canadian Paediatric Brain Tumour Consortium experience. *Eur J Cancer* 2012;48 :353-9
- 2- Isaacs H Jr. Fetal and neonatal rhabdoid tumor. *J Pediatr Surg* 2010;45 :619-26
- 3- Albanese P, Belin M F, Delattre O. The tumour suppressor hSNF5/INI1 controls the differentiation potential of malignant rhabdoid cells. *Eur J Cancer* 2006;42 :2326-34