

Neuroblastome de découverte métastatique cervicale

*Senda Turki, Maher Abouda, Amani Hachicha, Dorra Ben Ghachem
Service ORL-Hôpital des FSI la Marsa/ Faculté de médecine de Tunis
faculté el Manar 2,*

Le neuroblastome est une tumeur maligne embryonnaire qui représente 8 à 10% des tumeurs de l'enfant (1). C'est la 3^{ème} cause de cancer chez l'enfant et la tumeur solide extracrânienne la plus fréquente (1/10.000 à 1/30.000 naissances) (1, 2). Son développement dans la loge rénale représente 40% de ses différentes localisations. C'est une tumeur métastatique au stade du diagnostic dans plus de 50% des cas (1, 3) et c'est la métastase qui la révèle : hépatique, osseuse ou plus rarement ganglionnaire. La découverte suite à une métastase ganglionnaire cervicale n'a été rapportée que dans une dizaine de cas (4, 5, 6, 7).

Le but de notre présentation est de montrer l'importance d'un diagnostic étiologique de certitude devant un tableau d'adénopathies cervicales d'évolution subaiguë chez l'enfant.

Observation

L'enfant I, âgée de 10 ans a consulté pour une tuméfaction cervicale isolée, apparue depuis deux semaines et ayant rapidement augmenté de volume.

A l'examen, l'enfant était amaigri et asthénique. L'examen ORL a retrouvé à la palpation cervicale, un magma ganglionnaire jugulo-carotidien bas et sus-claviculaire gauche faisant 4 cm de grand axe, mobile par rapport aux 2 plans, indolore et recouvert d'une peau saine. Le reste de l'examen ORL était strictement normal, en particulier les amygdales étaient saines et l'endoscopie nasale normale avec un cavum libre.

Le bilan biologique standard a retrouvé une VS accélérée à 57/88. Les sérologies MNI test, toxoplasmose et rubéole étaient négatives et l'IDR, positive à 8 mm.

L'échographie cervicale a confirmé la présence d'un magma ganglionnaire, hétérogène, sans collection associée. La glande thyroïde et les glandes salivaires étaient normales.

La ponction cytologique ganglionnaire, pratiquée sous échographie a montré un aspect évocateur de lymphome malin non hodgkinien de haut grade de malignité, indiquant une biopsie ganglionnaire pour typage.

La cervicotomie pour biopsie a retrouvé un magma ganglionnaire grisâtre et sanguinolent. Le prélèvement d'un ganglion a été effectué et l'hémostase réalisée par du chirurgical laissé en place. L'examen histologique définitif a montré un parenchyme ganglionnaire siège d'une prolifération tumorale indifférenciée et diffuse, faite de petites cellules rondes, d'allure blastique, à cytoplasme peu abondant et à noyau ovalaire ou rond avec une chromatine mottée, parfois doté d'un petit nucléole. Les

cellules d'aspect monomorphe se disposaient en « rosettes ». L'index mitotique était élevé (estimé à 12 mitoses/10CFG). A l'immunohistochimie, les cellules tumorales exprimaient la PS100, la Neurone Spécifique Enolase (NSE), le Neurofilament, la synaptophysine et la Chromogranine A, avec une négativité au CD45 et à la Desmine. Le diagnostic de métastase ganglionnaire de neuroblastome a été retenu.

A la reprise de l'interrogatoire, on a retrouvé la notion de constipation chronique avec douleurs abdominales depuis un an, traitées symptomatiquement sans complément d'exploration. La palpation abdominale a découvert une masse sous costale et du flanc droit.

Le Scanner cervico-thoraco-abdomino-pelvien a montré, à l'étage cervico-thoracique un paquet ganglionnaire jugulo-carotidien gauche de 4,5 x 6 cm, refoulant l'axe vasculaire et s'étendant vers le médiastin supérieur. A l'étage abdomino-pelvien, il existait une masse tissulaire de la loge surrénalienne droite, mesurant 77 mm de diamètre, sans calcifications, associée à des polyadénomégalies rétropéritonéales, refoulant et laminant la veine cave inférieure et l'aorte abdominale, englobant le pédicule rénal droit et envahissant par contiguïté le pôle supérieur du rein droit.

Une ponction de moelle osseuse réalisée à deux reprises n'a montré aucun signe d'envahissement.

La tumeur a été classée stade IV selon la classification de l'INSS (International Neuroblastoma Staging System) (Brodeur 1993) et il a été décidé une chimiothérapie première suivie d'une évaluation en vue d'une chirurgie.

La patiente a bénéficié de 5 cures de chimiothérapie carboplatine-VP16 avec une très bonne réponse clinique (régression des ganglions cervicaux, disparition des douleurs abdominales et de la masse sous costale à la palpation) et scannographiques (masse surrénalienne de 5 cm de diamètre calcifiée, et nette diminution des ganglions cervicaux et rétropéritonéaux).

Une scintigraphie à la MIBG faite après le 6^{ème} cycle a montré une hyperfixation isolée de la région surrénalienne droite.

La patiente était prévue pour une chirurgie secondaire mais l'évolution a été marquée par une reprise évolutive sous carboplatine-VP16. Elle a alors bénéficié de 3 cycles de VIP qui se sont compliqués d'une toxicité rénale et hématologique.

La tentative d'exérèse par laparotomie s'est soldée par un aller-retour, du fait de l'adhérence tumorale aux gros vaisseaux.

Un protocole par carboplatinevépéside et holoxan, à visée palliative a alors été décidé, mais s'est rapidement compliqué d'une toxicité hématologique et rénale (aplasie médullaire) avec décès de l'enfant au bout de quelques mois.

Conclusion

Les neuroblastomes surrénaux longtemps latents du

fait de leur développement rétropéritonéaux, sont souvent diagnostiqués à un stade métastatique (70% des cas). Cependant, la localisation ganglionnaire cervicale reste rare (moins de 5%). Chez le grand enfant, un tableau d'adénopathies cervicales unilatérales évoluant sur un mode subaigu évoque en premier lieu une cause infectieuse (virale ou bactérienne spécifique), une hémopathie (leucémie, Hodgkin, LMNH) ou des adénopathies métastatique d'une tumeur de la sphère ORL (rhabdomyosarcome, UCNT du cavum, cancer papillaire de la thyroïde ou neuroblastome cervical). Il faut savoir établir un diagnostic étiologique précis et ne pas hésiter à recourir à une ponction cytologique pour orienter l'attitude thérapeutique et à une cervicotomie pour obtenir une preuve histologique (10).

L'envahissement métastatique ganglionnaire cervical classe la tumeur en stade IV et s'accompagne le plus souvent d'une tumeur primitive localement envahissante et non résécable chirurgicalement. A ce jour, une dizaine de cas similaires à notre cas ont été répertoriés, avec envahissement des ganglions sus-claviculaires gauches dans tous les cas (ganglion de Troisier) (4, 5).

Le pronostic de ces formes de neuroblastome reste toujours réservé avec une survie globale de 15% à 5 ans (1, 9).

Figure 1 : Parenchyme ganglionnaire siège d'une prolifération tumorale indifférenciée à petites cellules rondes (HEx40)

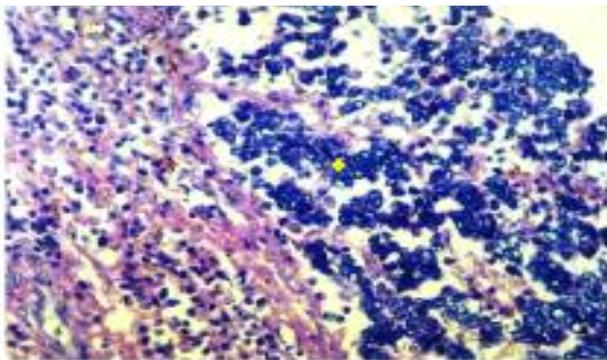


Figure 2 : Immunomarquage positif à la NSE par les cellules tumorales (NSEx40)

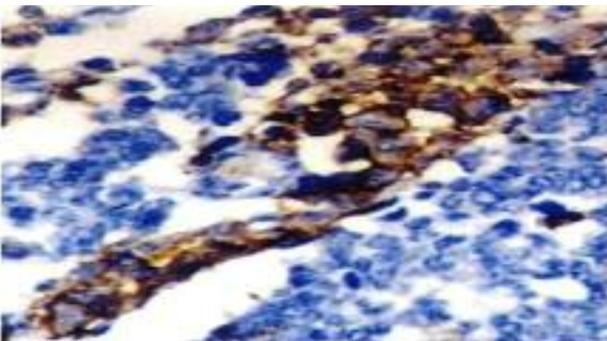


Figure 3 : TDM cervico-thoracique. Magma d'ADP jugulo-carotidiennes basses et sus-claviculaires gauches

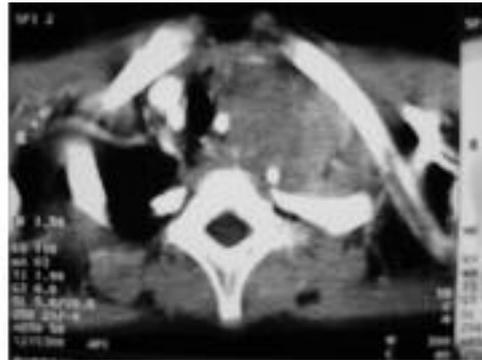


Figure 4 : TDM abdominale : TDM abdominale. Tumeur surrenalienne droite de 77mm ADP retro-péritonéales refoulant la VCI et l'aorte abdominale



Figure 5 : TDM cervicale: régression du magma ganglionnaire après 3 cures de chimiothérapie



Figure 6 : TDM abdominal après 5 cures de chimiothérapie. Diminution de la taille de la tumeur surrenalienne à 50mm Régression des ADP rétro-péritonéales



Référence :

1. Esiashvili N, Anderson C, Katzenstein HM. Neuroblastoma. *Curr Probl Cancer* 2009;33 :333-60.
2. Park JR, Eggert A, Carron H. Neuroblastoma, biology, prognosis and treatment. *Pediatr Clin North Am* 2010;55:97-120.
3. Kangaroo H, Sample WF. Abdominal mass and cervical adenopathy in a child. *AJR Am J Roentgenol* 1979;132 : 643-45.
4. Abramson SJ, Berdon WE, Stolar C, Ruzal-Shapiro C, Garvin J. Stage IVN neuroblastoma : MRI diagnosis of left supraclavicular « Virchow's » nodal spread. *Pediatr Radiol* 1996; 26:717-19.
5. Pepper S, Islam HK, Jayabose S, Ozkaynak MF, Tugal O, Sandoval C. Neuroblastoma masquerading as cervical lymphadenitis. *J Pediatr Hematol Oncol* 2007; 29:260-61.
6. Fröstad B, Tani E, Kogner P, Maeda S, Björk O, Skoog L. The clinical use of fine needle aspiration cytology for diagnosis and management of children with neuroblastic tumours. *Eur J Cancer* 1998; 34: 529-36.
7. Charles A, Benjamin D, Brett W. Metastatic neuroblastoma to the mandible: an unusual presentation. *American Journal of Otolaryngology-Head and Neck Medicine and Surgery* 2011;32: 438-440.
8. Solovyov AE, Morgun VV, Paholchuk AP. Neuroblastoma in pediatric child. *Klin Khir.* 2015;6: 59-61.
9. Han W, Wang HM. Refractory diarrhea: a paraneoplastic syndrome of neuroblastoma. *World J Gastroenterol.* 2015;21: 7929-32.
10. Englum B, Rialon K, Speicher P, Gulack B, Driscoll T, Kreissman S, Rice H. Value of surgical resection in children with high risk neuroblastoma. *Pediatr Blood Cancer.* 2015; 62:1529-35.

Early Deep Venous Thrombosis after Blast Trauma

Ali Majdoub¹, Zeineb Douira², Mehdi Bousofara²

¹-Hôpital Tahar Sfar, Mahdia / faculté de médecine de Monastir,

²-Centre de traumatologie et des grands brûlés, Ben Arous / faculté de médecine de Tunis

We report the case of deep venous thrombosis (DVT) of the common iliac vein secondary to an industrial explosion of a compressed air tank.

Observation

A 30-year-old male was admitted to trauma center one hour after compressed air tank explosion (3m³) with projection of the body. Clinical examination showed preserved consciousness state, free breathing, hypotension (PAS/D: 70/50mmHg), tachycardia (140 bpm), subconjunctival hemorrhage in the right eye, right knee dislocation, severe scrotum burst with exposure of the testis and spermatic cord and hard purplish painless edema of the left thigh. Laboratory data at that time was normal except fibrinogen: 1,34g/l, D-dimers: 8011ng/ml, troponin 0,89µg/l. Blood gases were normal. Electrocardiogram revealed sinus tachycardia to 134 bpm. X ray of the chest, pelvis and femur were normal. Focused Assessment Sonography in Trauma didn't show traumatic injuries. The patient was managed within intravenous administration of crystalloids (500 ml/20 min), hydroxyl-ethyl amidon (1000 ml/ 40 min) and repeated bolus of ephedrine followed by noradrenalin in

intravenous dose of 1µg.kg⁻¹.min⁻¹. He was admitted to intensive care unit, monitored by electrocardioscope, invasive blood pressure, and urinary catheter. He was put under oxygen therapy 4l/min, intravascular physiologic serum 0.9% perfusion (2l/24h), multimodal analgesic treatment and 1 g of fibrinogen / 45 min. Injected body scanner objected an endoluminal defect of left common iliac vein (fig.1). The soft tissues Ultrasound showed collection of fluid between subcutaneous fat and underlying fascia suggesting a Morel Lavallées syndrome localized on his left hip associated to a subcutaneous hematoma (fig.2). Curative dose anticoagulation by low molecular weight heparin was initiated with elastic and pneumatic compression. The heart rhythm was regularized to 90 bpm. The patient was discharged from hospital after twenty days of admission.

Figure 1: Left common iliac vein endoluminal defect

