

Ganglioneurome surrénalien sécrétant chez une patiente de 5 ans suivie pour déficit en GH (à propos d'un cas)

L Rabehi, S Azzoug, F Chentli
Service D'Endocrinologie et Maladies métaboliques, CHU Beb El Oued, Alger

INTRODUCTION

Les ganglioneuromes sont des tumeurs nerveuses bénignes rares, de l'enfant âgé et de l'adulte. Développés le long des ganglions sympathiques, de siège surtout médiastinal et retro péritonéal. Diagnostiqués souvent fortuitement ou révélés par un syndrome de masse. Ils sont exceptionnellement sécrétants. Leur localisation surrénalienne est rare et peut alors poser un problème de diagnostic différentiel avec les autres tumeurs surrénaliennes.

OBSERVATION

Patientes âgé de 5ans. Aux antécédents de diarrhée chronique et de céphalées paroxystique depuis l'âge de 2ans. Suivie pour déficit en isolé en GH par hypoplasie hypophysaire. Hospitalisée pour céphalées persistantes malgré l'arrêt du traitement par l'hormone de croissance. L'examen clinique révèle une masse abdominale palpable au flanc gauche avec une HTA maligne. L'échographie abdominale montre une masse surrénalienne gauche de 5x10cm. Au scanner abdominal, la masse mesurait 8,6x 6,1x 6,8 cm, présentant un contact intime avec la rate et la queue du pancréas, engainant la veine et l'artère rénale gauche, l'aorte abdominale à hauteur de sa portion rénale, associée à des adénomégalies lombo-aortiques, avec zones de nécrose et calcification. La masse fixait à la scintigraphie au MIBG. Les dérivés methoxylés urinaires étaient positifs. La taille de la tumeur, l'infiltration vasculaire et le profil hormonal nous ont fait évoqué le neuroblastome. La patiente a été mise sous traitement médical ayant permis de stabiliser la TA. Elle a été opérée après chimiothérapie. Elle a bénéficié de l'exérèse de la masse et le rein gauche. L'immunohistochimie a conclue à un ganglioneurome.

DISCUSSION

Le ganglioneurome (GN) est une tumeur bénigne issue des cellules de la crête neurale, développée le long des ganglions sympathiques. Elle se localise habituellement dans le médiastin supérieur et en retro péritoine. La localisation surrénalienne est rare représente environ 20%, ce siège pose le problème de diagnostic différentiel avec les autres tumeurs surrénaliennes.

le GN touche généralement l'enfant âgé et l'adulte jeune jusqu'à 20ans, parfois jusqu'à 40 à 50 ans, avec une prédominance féminine. Il est rare avant 7 ans comme observé exceptionnellement chez notre patiente âgée de 4 ans au moment du diagnostic.

Le GN habituellement tumeur non sécrétante est asymptomatique, diagnostiqué alors à l'occasion d'un incidentalome ou lors de la palpation abdominale. Il peut être exceptionnellement fonctionnel sécrétant les catécholamines, le VIP, ou la testostérone, à l'origine d'un tableau hormonal d'hypersécrétion se révélant par une HTA, des diarrhée, un tableau de virilisme. Chez notre patiente, la tumeur était palpable et fonctionnelle sécrétant les métanéphrines responsables de symptomatologie adrénérergique et d'une HTA paroxystique grade III occasionnant des otorragies lors des piques hypertensifs.

L'imagerie du GN n'est pas discriminative même si elle peut évoquer le diagnostic. Elle ne permet pas de différencier le GN des autres tumeurs sympathiques de la surrénale comme le phéochromocytome ou les tumeurs malignes comme le corticosurréalome. A la TDM le GN se présente habituellement comme une tumeur homogène, hypodense, bien limitée, prenant le contraste de façon faible ou modérée, pouvant contenir des calcifications généralement fines, n'envahissant pas les organes de voisinage. A l'IRM, la tumeur présente un hypo signal en T1. Cependant les GN volumineux de plus de 5 cm présentent des aspects qui peuvent se confondre avec les autres tumeurs malignes de la surrénale, avec zones de nécroses et envahissement des organes de voisinage. En effet la taille de la tumeur peut être impressionnante. Dans une série décrivant 53 GN, la taille variait de 1,5 à 20 cm. Chez notre patiente, la masse mesurait 8,6x 6,1x 6,8 cm au scanner, elle engainait la veine et l'artère rénale gauche, l'aorte abdominale, associé à des adénomégalies lombo-aortiques. Cette masse fixait à la scintigraphie au MIBG. Cette sémiologie maligne à la TDM et surtout l'envahissement vasculaire, l'âge de la patiente, la sécrétion des catécholamines, nous ont fait craindre le neuroblastome.

L'équilibre tensionnel de notre patiente a été difficilement obtenu sous inhibiteur calcique, elle a bénéficié de 3 cures de chimiothérapie. Devant l'absence de réponse, le diagnostic de neuroblastome a été remis en question. La chirurgie a été indiquée par voie laparotomique, un geste difficile ayant nécessité en plus de l'ablation de la masse, une uretro-néphrécotomie gauche.

A l'histologie, le GN est formé essentiellement de cellules nerveuses matures au sein d'un stroma Schwannien abondant. Des calcifications et des remaniements hémorragies peuvent se voir dans les masses volumineuses, cette aspect a été retrouvé chez notre patiente.

Après la chirurgie, le pronostic du GN est bon car la récurrence est rare. Chez notre patiente, il y a eu disparition de l'HTA, le suivi sur une période de 2 ans, n'a pas montrer de récurrence locale, ni clinique ni biologique, avec même une reprise d'une vitesse de croissance régulière dont témoigne un gain statural de 17 cm. La réévaluation de la fonction hypophysaire n'a pas objectivé d'autres déficits. Pour les GN non opérés, l'évolution est lente mais l'augmentation de la taille est de règle. Les complications sont d'ordres mécaniques liées à la rupture ou la compression des organes de voisinages. Une surveillance régulière clinique, radiologique et biologique est nécessaire pour ces tumeurs dont l'abstention thérapeutique a été indiquée initialement..

Le GN est une tumeur sporadique, l'étude génétique est inutile. Mais cette tumeur peut se rencontrer dans la neurofibromatose de Van Recklinghausen. notre patiente, l'association du GN à un déficit en GH est très probablement fortuite, mais elle pose le problème du traitement par l'hormone de croissance vue le risque d'expansion volumique. Avant le traitement substitutif par l'hormone de croissance, il est prudent de pratiquer un bilan lésionnel s'il existe des signes d'appels pathologiques.

CONCLUSION

Le ganglioneurome surrénalien est une tumeur bénigne rare, qui peut survenir chez le petit enfant. Il peut-être sécrétant et avoir une sémiologie clinique et radiologique simulant d'autres tumeurs surrénaliennes malignes, ce qui rend son diagnostic préopératoire difficile. Seule l'immunohistochimie permet le diagnostic de certitude.