

Syndrome de Beckwith-Wiedemann : Cause rare de corticosurréalome malin

M. Braiki^{*a} (Dr), I. Miniaoui^b (Dr), A. Nouri^c (Pr)

^a Département de chirurgie pédiatrique, CHU Fattouma Bourguiba, Monastir, Tunisia., Monastir, TUNISIE ;

^b service de médecine interne et d'endocrinologie, Monastir, TUNISIE ;

^c Département de chirurgie pédiatrique, CHU Fattouma Bourguiba, Monastir, TUNISIE

INTRODUCTION

Le syndrome de Beckwith-Wiedemann est une affection rare à transmission autosomique récessive, qui expose principalement aux néphroblastomes, neuroblastomes, hépatoblastomes et aux corticosurréalomes (CS).

OBSERVATION

Nous rapportons un nourrisson âgé de 45 jours admise pour exploration d'une masse abdominale. Elle est issue d'une grossesse bien suivie et de déroulement normal. Dans ses antécédents, une tante paternelle opérée pour tumeur surrénalienne. L'examen clinique a trouvé un nourrisson de poids de 5 Kg (soit +2 DS) avec une taille de 52 cm (soit -1 DS), un visage bouffi, arrondi avec une infiltration cutanée importante et une hypertrichose. L'examen abdominal a trouvé une masse du flanc gauche donnant le contact lombaire, de consistance ferme.

L'échographie abdominale a confirmé la présence d'une masse surrénalienne gauche mesurant de 6x4 cm, hétérogène et richement vascularisée. Le scanner abdominal a montré une masse tissulaire rétro-péritonéale développée aux dépens de la loge surrénalienne gauche de 60x55x45 mm d'aspect hétérogène avec des zones nécrotiques.

Le diagnostic de malin gauche a été fortement suspecté.

La patiente était opérée. L'exérèse de la tumeur a été totale ; L'examen anatomopathologique a conclu un CS malin. Devant les signes cliniques évocateurs et le contexte familial de tumeur surrénalienne notre patiente a bénéficié d'une étude cytogénétique qui a confirmé la présence de syndrome de Wiedemann-Beckwith.



L'échographie abdominale met en évidence la masse surrénalienne droite hypoéchogène.



La TDM objectivant une masse tissulaire occupant la loge surrénalienne droite mesurant 3,2 cm de grand axe.

CONCLUSION :

Le syndrome de Wiedemann-Beckwith est une maladie polygénique. se voit dans 15% des CS malins.