

Le Néphroblastome bilatéral en sablier : une cause rare de compression médullaire

Ben Ahmed. S, Fedhila. F, Zghal. E, Jbebli. E, Mezghani. F,
Hadded. S, Rhayem. S, Khemiri.M

RÉSUMÉ

La compression médullaire secondaire au néphroblastome est très rare et peut entraîner des séquelles neurologiques irréversibles en cas de retard diagnostique et thérapeutique. Les auteurs rapportent l'observation atypique d'un enfant de cinq ans porteur d'un néphroblastome bilatéral en sablier, responsable d'une compression médullaire.

INTRODUCTION

La compression médullaire d'origine tumorale chez l'enfant est le plus souvent l'apanage du neuroblastome en raison des relations naturelles qui existent entre le système nerveux sympathique et la moelle épinière [1]. La compression tumorale épidurale traduit la pénétration de la tumeur par le trou de conjugaison intervertébral contrairement à l'adulte où il s'agit le plus souvent d'atteintes métastatiques du corps vertébral [1]. L'observation que nous rapportons est particulière de part sa rareté et son évolution favorable sous chimiothérapie.

OBSERVATION

Nous rapportons l'observation d'un garçon âgé de 5 ans, sans antécédents personnels ni familiaux particuliers, qui nous a été adressé pour prise en charge d'une masse abdominale associée à des

douleurs abdominales évoluant depuis 1 mois. A l'admission, il était eutrophique et il avait un bon état général. L'examen clinique a mis en évidence deux masses donnant le contact lombaire, une paraplégie flasque avec des réflexes ostéotendineux abolis aux membres inférieurs, une béance anale et un globe vésical. Par ailleurs, nous n'avons pas noté de dysmorphie, les organes génitaux externes étaient bien différenciés, la tension artérielle et l'analyse des urines par bandelettes réactives étaient normales. Le scanner thoraco-abdominal (figure1) a objectivé une volumineuse masse tissulaire rétropéritonéale disloquant le rein gauche croisant la ligne médiane mesurant 103*137*151mm, présentant des calcifications centrales et ménageant des zones hypodenses. Le rein droit est le siège d'une masse tissulaire polaire inférieure mesurant 43*49*54mm et d'un nodule tissulaire polaire supérieur de 8*7*6mm. L'étude en fenêtre osseuse a mis en évidence un aspect mité condensé de la trame osseuse des corps vertébraux à l'étage lombaire avec de multiples masses tissulaires prévertébrales et épidurales dont les plus volumineuses sont épidurales antérieures au niveau L3-L4, L4-L5, D12-L1.

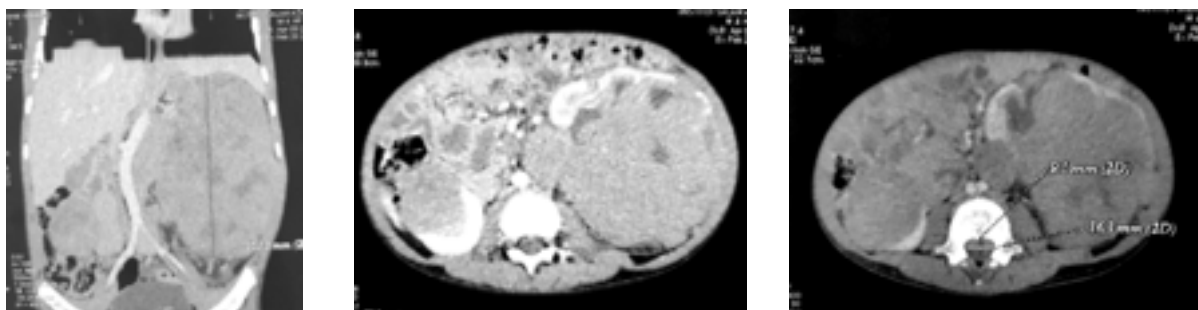


Figure 1 : coupes TDM axiales avec injection de produit de contraste objectivant les 2 masses rénales droite et gauche (étoiles) avec extension épidurale (flèche).

Une biopsie écho-guidée de la masse rénale gauche a été pratiquée et a confirmé le diagnostic de néphroblastome. Au bilan d'extension, l'IRM médullaire a montré des localisations secondaires vertébrales associées à une extension épidurale et foraminale, aux parties molles périurales avec engainement du cône médullaire et des racines de la queue de cheval (Figure 2).

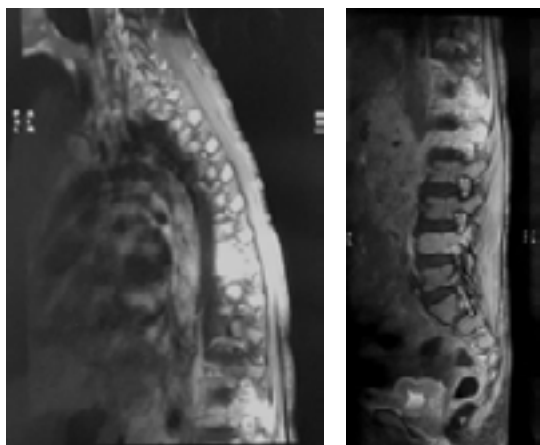


Figure 2 : coupes sagittales d'IRM médullaire T2 objectivant des lésions de remplacement médullaire vertébral en hyposignal T1 hypersignal T2 réhaussées après injection de Gadolinium avec épидурite, engainement du cône terminal et des racines de la queue de cheval.

La scintigraphie osseuse a mis en évidence une atteinte osseuse secondaire vertébrale lombaire et thoracique. Devant le tableau de compression médullaire, une chimiothérapie à base d'Etoposide et Carboplatine a été débutée en urgence associée à une corticothérapie à forte dose. L'évaluation après six cures de chimiothérapie a été marquée par une amélioration clinique et radiologique avec une fonte de 50% des masses rénales et disparition de l'extension épидurale et prévertébrale. Dans un second temps, l'enfant a eu une néphrectomie totale élargie gauche et une tumorectomie polaire inférieure droite dans le même temps opératoire. L'examen anatomopathologique des pièces opératoires a conclu à un néphroblastome gauche stade III, de type mixte régressif, de risque intermédiaire. La pièce de tumorectomie correspondait à une tumeur en régression complète avec des restes néphrogéniques. Il a reçu 27 semaines de chimiothérapie adjuvante avec persistance d'un nodule polaire supérieur droit dont la tumorectomie a conclu à un néphroblastome de risque intermédiaire avec une exérèse complète. L'évolution clinique et radiologique étaient favorables avec reprise de la marche mais persistance tout de même d'un steppage bilatéral et d'une vessie neurologique. Après un recul de 2 ans, notre patient est en rémission complète de son néphroblastome bilatéral et sa fonction rénale est normale.

DISCUSSION

Le néphroblastome ou tumeur de Wilms est exceptionnellement associé à une souffrance neurologique médullaire. Les compressions médullaires d'origine tumorale chez l'enfant sont le plus souvent secondaires à un neuroblastome, un sarcome d'Ewing, un sarcome ostéogénique, un rhabdomyosarcome ou un à lymphome [1]. Le neuroblastome en sablier est la tumeur reconnue comme la plus pourvoyeuse de compressions médullaires

avec une fréquence de 13% dans l'expérience française publiée en 1996 et de 8% dans une étude américaine de 1991 [1]. Notre observation souligne l'importance d'un examen neurologique minutieux devant un enfant porteur d'une masse rétropéritonéale quelle que soit son origine et sa nature afin de détecter précocement d'éventuelles anomalies cliniques et prévenir les séquelles neurologiques. Dans notre cas, l'enfant nous a été adressé tardivement au stade de paraplégie flasque. Les signes de compression médullaire les plus précoces chez l'enfant sont les lombalgies, la parésie des membres, les anomalies sensitives ou les dysfonctionnements sphinctériens [1].

Notre observation rappelle celle de Cojean et al. [1] dans laquelle le diagnostic de néphroblastome en sablier a été posé grâce à une biopsie percutanée chez un garçon de 2 mois dont l'examen neurologique montrait une paralysie flasque avec une atteinte sphinctérienne. Dans ce cas, la compression médullaire était due à la pénétration de la tumeur dans le trou de conjugaison intervertébral. Cependant, la plupart des publications à ce sujet ont révélé que les signes neurologiques survenaient dans un délai de quatre mois à neuf ans, témoignant du développement de métastases spinales [2]. Certains néphroblastomes extrarénaux rétro péritonéaux sont à l'origine de compression médullaire directe, mais dans ces cas, un dysraphisme était associé comme décrit dans la série de Govender et al. [3] où le néphroblastome de localisation sacrée présentait une extension intrarachidienne extradurale par le biais d'une spina bifida occulta. Sur le plan thérapeutique, la chimiothérapie à base d'étoposide et carboplatine débutée en urgence dans notre observation a montré ses preuves puisqu'elle a permis la reprise de la marche. En effet ces vingt dernières années, la chimiothérapie instituée précocement a remplacé la laminectomie et la radiothérapie; en permettant la réduction rapide du bourgeon tumoral intracanalair et la récupération neurologique [4].

Habituellement la dexaméthasone à forte doses est associée à la chimiothérapie. La laminectomie en urgence garde sa place lorsque le déficit neurologique semble s'aggraver rapidement durant les premières heures d'hospitalisation, ce qui, en pratique clinique, est rare [1]. Les séquelles neurologiques sont observées en cas de retard diagnostique comme c'est le cas dans notre observation avec la persistance d'un steppage bilatéral. De même, dans l'observation de Cojean et al. [1], l'enfant a gardé un déficit moteur complet des racines S1 et partiel des racines L4 et L5 ainsi qu'un déficit sensitif S1, S3, S4, S5 complet avec une hypertonie anale nécessitant des lavements hebdomadaires. Le pronostic neurologique dépend en fait du délai diagnostique et de la rapidité d'institution de la chimiothérapie. Les séquelles neurologiques peuvent être irréversibles en cas de retard diagnostique et thérapeutique.

CONCLUSION

Cette observation souligne l'importance d'un examen neurologique minutieux devant tout enfant suspect de pathologie tumorale. Les signes fréquemment révélateurs de compression médullaire sont les rachialgies, le déficit sensitivomoteur et la dysfonction autonome. Ces signes doivent être précocement reconnus pour instaurer un traitement spécifique afin d'éviter les séquelles neurologiques irréversibles.

REFERENCES

- [1] Cojean N, Entz-Werle N, Eyer D, Becmeur F, Kehrl P, Marcellin L, et al. Néphroblastome en sablier : une cause inhabituelle de compression médullaire. Arch Ped. 2003;10 :1075-8.
- [2] Cohn SL, Hamre M, Kletzel M, Chou P, Radkowski MA. Intraspinal Wilms'tumor metastases. Cancer. 1994;73:2444-9.
- [3] Govender D, Hadley GP, Nadvi S, Donnellan R. Primary lumbosacral Wilms' tumor associated with occult spinal dysraphism. Wirchows Arch. 2000; 436:502-5.
- [4] Plantaz D, Rubie H, Michon J, Mechinaud F, Coze C, Chastagner P, et al. The treatment of neuroblastoma with intraspinal extension with chemotherapy followed by surgical removal of residual disease. Cancer. 1996; 78:311-9.