

CAS CLINIQUE

**GANGLIONEUROME MEDIASTINAL SYPTOMATIQUE :
A PROPOS D'UNE OBSERVATION*****SYPTOMATIC MEDIASTINAL GANGLIONEUROMA: A CASE REPORT***

DIATTA S, BA PS, GAYE M, DIOP MS, SOW NF, DIADNE PA, NDIAYE A, CISS AG, DIENG PA,
FALL ML, NDIAYE M.

Service de Chirurgie Thoracique et Cardiovasculaire CHU-Fann, Dakar, Sénégal.

Auteur correspondant : Dr Souleymane Diatta

BP 5571 Dakar-Fann, Tel : 00221338691818.

Mail : soul.diatta@yahoo.fr

RESUME

Les auteurs rapportent un cas de tumeur médiastinale compressive à type de ganglioneurome médiastinal découvert chez une fille de 9 ans au cours d'un bilan pour détresse respiratoire. L'exploration chirurgicale d'une tumeur intra-thoracique comprimant la veine cave supérieure, le poumon droit et la filière trachéo-bronchique droite. L'exérèse chirurgicale avait permis une régression de la symptomatologie et l'examen histologique de la pièce opératoire retrouvait un ganglioneurome. Les suites opératoires immédiates étaient marquées par la survenue d'un syndrome de Claude Bernard Horner. Après un suivi de 12 mois on ne retrouvait pas de récurrence de la tumeur, cependant le ptosis persistait.

Mots-clès : ganglioneurome, tumeur intra-thoracique, enfant, chirurgie.

SUMMARY

The authors report a case of mediastinal ganglioneuroma discovered in a 9 old year girl during surgical exploration of an intrathoracic tumor compressing the superior vena cava, the right lung and right trachea-bronchial sector. Surgical resection was allowed regression of symptoms and histological examination of the surgical specimen found a ganglioneuroma. The immediate postoperative course was marked by the occurrence of Claude Bernard Horner's syndrome. After a 12 month follow up is not founding tumor recurrence, however ptosis persisted
Key-words: ganglioneuroma, intra thoracic tumor, child, surgery

INTRODUCTION

Les ganglioneuromes sont des tumeurs ganglionnaires bénignes rares du système nerveux autonome, développées aux dépens des cellules nerveuses (gangliocytes) des ganglions autonomes et des glandes adrénergiques [1]. Le ganglioneurome est le plus souvent asymptomatique, découvert de manière fortuite au cours d'une radiographie ou d'un scanner thoracique [2]. L'objectif de cette étude est de rapporter à travers cette observation, un cas de ganglioneurome symptomatique révélé par des signes de compression médiastinale.

Observation

Il s'agit d'une fillette de 9 ans sans antécédent médico-chirurgicaux particuliers référée au service de chirurgie thoracique et cardio-vasculaire de Fann, pour un syndrome de compression médiastinale dont la symptomatologie évoluait depuis 5 mois, faite de dyspnée avec tirage, de douleurs thoraciques, d'une toux sèche chronique et d'un amaigrissement non chiffré. L'examen clinique à l'admission objectivait une détresse respiratoire à type de dyspnée, un syndrome de condensation pulmonaire droite, un syndrome cave supérieur, et une altération de l'état général. On notait aussi une légère scoliose.

La radiographie thoracique au début de la symptomatologie objectivait une opacité apicale droite dense, homogène refoulant la trachée et les éléments du médiastin (**figure 1**). Et 5 mois après, au moment de l'admission en chirurgie on retrouvait à la radiographie un hémithorax opaque avec un refoulement des éléments du médiastin et une scoliose (**figure 2**). Le scanner thoracique mettait en évidence un volumineux processus tumoral intra-thoracique avec des zones de calcification et un effet de masse sur les éléments du médiastin et le poumon droit (**figures 3 et 4**). Devant les signes de compression et les résultats de l'imagerie une tumeur médiastinale antérieure était évoquée et l'indication d'une chirurgie d'exérèse retenue. L'exploration chirurgicale par thoracotomie objectivait une volumineuse masse médiastinale blanc-nacrée, ferme, et d'allure lipomateuse comprimant la veine cave supérieure et le poumon droit d'aspect normal. Une exérèse complète de la tumeur par énucléation était réalisée et la pièce opératoire pesait 650g. L'examen histologique de la pièce opératoire retrouvait un ganglioneurome. Les suites opératoires immédiates étaient marquées par la survenue d'un syndrome de Claude Bernard Horner fait de ptosis, enophtalmie, myosis et d'un léger déficit moteur du membre supérieur droit. Après un suivi de 12 mois on ne retrouvait pas de récurrence de la tumeur (**figure 5**) mais on notait seulement une persistance du ptosis qui a complètement régressé après 26 mois de la chirurgie.

DISCUSSION

Les tumeurs intra-thoraciques en milieu pédiatrique restent une pathologie rare, dominées par les tumeurs d'origine neurologique qui représentent 40-50% de cette pathologie [3]. Le ganglioneurome est une tumeur bénigne touchant l'enfant, l'adolescent et plus rarement l'adulte [4]. Dans sa localisation intra-thoracique, il est habituellement asymptomatique, mais il peut se révéler exceptionnellement après une longue durée par des signes non spécifiques tel qu'une compression de l'arbre trachéo-bronchique [5,6]. Comme l'illustre bien notre observation avec des signes de compression trachéo-bronchique et vasculaire (veine cave supérieure). Parfois une extension intra-rachidienne de la lésion peut entraîner des signes neurologiques tels qu'une symptomatologie médullaire. Des signes digestifs à types de diarrhées par une sécrétion de *Vasoactive Intestinal Peptide* (VIP) peuvent accompagner le tableau clinique [4]. Le ganglioneurome peut se localiser en dehors du thorax dans le rétropéritoine, les glandes surrénales, le cou, voire le cordon spermatique, les os, et l'intestin [7]. La chirurgie est le seul traitement efficace du ganglioneurome médiastinal et les indications principales sont la compression et la dégénérescence maligne [4]. Dans les cas de tumeur de petite taille avec un risque opératoire important, une simple surveillance peut être envisagée [8]. L'abord chirurgical par vidéo-thoracoscopie semble avoir les mêmes résultats que la chirurgie ouverte avec un délai d'hospitalisation plus court [9]. Les tumeurs présentant une extension intra-rachidienne peuvent bénéficier d'une chirurgie combinée en un temps [10]. Des récurrences locales, sous forme de ganglioneurome ou de tumeurs plus agressives à type de neuroblastome, ont été décrites, justifiant une surveillance clinique prolongée après exérèse chirurgicale [4]. La résection de ces tumeurs neurologiques peut conduire à un déficit postopératoire du nerf concerné, même si son intégrité a été respectée. De plus, des atteintes nerveuses de voisinage sont toujours possibles [4]. Comme le démontre notre observation avec la survenue en post-opératoire immédiate d'un syndrome de Claude Bernard Horner malgré le respect de l'intégrité de la chaîne sympathique thoracique.

CONCLUSION

Le ganglioneurome médiastinal est une tumeur rare, bénigne de l'enfant souvent asymptomatique. Sa forme compressive est exceptionnelle et l'exérèse chirurgicale peut se compliquer d'un syndrome de Claude Bernard Horner malgré l'intégrité de la chaîne sympathique thoracique.

REFERENCES

- [1] Joshi VV, Cantor AB, Altshuler G, et al. Recommendations for modification of terminology of neuroblastic tumors and prognostic significance of Shimada classification. A clinic-pathologic study of 213 cases from the Pediatric Oncology Group. *Cancer* 1992;69: 2183–96.
- [2] Schulman H, Laufer L, Barki Y, et al. Ganglioneuroma: an incidentaloma of childhood. *Eur Radiol* 1998; 8:582–4.
- [3] Schweisguth O, Mathey J, Renault P, et al. Intrathoracic neurogenic tumors in infants and children: a study of forty cases. *Ann Surg* 1959; 150:29–41.
- [4] P. Mordant, F. Le Pimpec-Barthes, M. Riquet. Tumeurs nerveuses du médiastin de l'adulte. *Revue de Pneumologie clinique* 2010,66 :81—94
- [5] Georger B, Hero B, Harms D, et al. Metabolic activity and clinical features of primary ganglioneuromas. *Cancer* 2001; 91:1905–13.
- [6] Forsythe A, Volpe J, Muller R. Posterior mediastinal ganglioneuroma. *Radiographics* 2004; 24:594–7.
- [7] Lonergan GJ, Schwab CM, Suarez ES, Carlson CL. Neuroblastoma, ganglioneuroblastoma, and ganglioneuroma: radiologic pathologic correlation. *Radiographics* 2002; 22:911—34.
- [8] Chopra R, Morris CG, Friedman WA, Mendenhall WM. Radiotherapy and radiosurgery for benign neurofibromas. *Am J Clin Oncol* 2005; 28:317—20.
- [9] Pei-Chin Lin, Shih-Hsiung Lin, Shah-Hwa Chou, Yu-Wen Chen et al. Ganglioneuroma of posterior mediastinum in a 6-year-old girl: imaging for pediatric intrathoracic incidentaloma. *Kaohsiung J Med Sci* 2010; 26:496–501
- [10] Reynolds M, Shields TW. Benign and malignant neurogenic tumors of the mediastinum in children and in adults. In Shields. *General Thoracic Surgery* 2005; 189:2729—56.

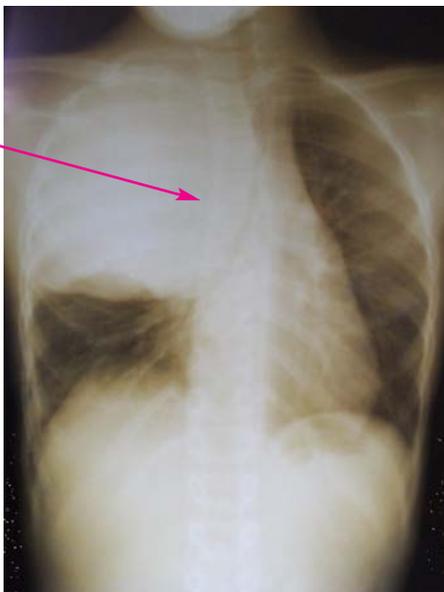


Figure 1 : Opacité dense, homogène apicale droite refoulant la trachée.

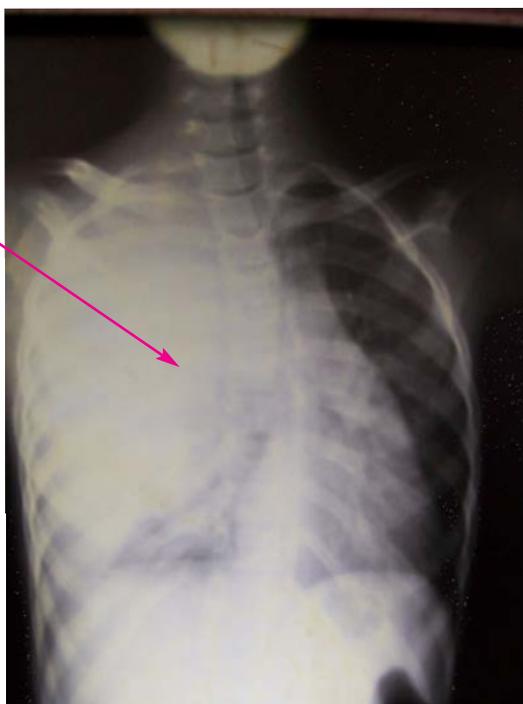


Figure 2 : Hémi thorax opaque avec un refoulement des éléments du médiastin et une scoliose



Figure 5: Radiographie du thorax après 12 mois du traitement chirurgical.



Figure 3 : Processus tumoral intra-thoracique avec des zones de calcification apical droit comprimant la trachée.



Figure 4 : Processus tumoral intra-thoracique postérieur refoulant le poumon droit et les éléments du médiastin.