

RAPPORTS DE CAS

TUMEUR NEUROECTODERMIQUE PRIMITIVE : TUMEUR RETROPERITONEALE RARE (A PROPOS D'UNE NOUVELLE OBSERVATION)

A. ELHAMS, Y. ELBELKASMI, T. KARMOUNI, K. TAZI, K. ELKHADER,
A. KOUTANI, A. A. IBN ATYA, M. HACHIMI, A. LAKRISSA
Service d'Urologie B, CHU Ibn Sina, Rabat , Maroc

INTRODUCTION

Les tumeurs neuroectodermiques primitives sont exceptionnelles. Elles font partie des tumeurs neuroectodermiques primitives périphériques malignes (MPNT) dont les formes les plus connues sont le sarcome osseux d'Ewing et la tumeur thoraco-pulmonaire d'Askin. La localisation rétropéritonéale de ce genre de tumeurs est très agressive progressant rapidement vers le stade métastatique et le décès.

OBSERVATION

Un patient âgé de 75 ans consulte pour des lombalgies droites avec altération de l'état général. L'examen clinique trouve une masse de consistance dure occupant la fosse lombaire droite, s'étendant en bas vers la fosse iliaque droite et en arrière vers la région dorsale, avec développement d'une circulation veineuse collatérale en regard.

Le bilan biologique retrouve une hémoglobine à 9g/100ml et une insuffisance rénale à 60mg/l de créatinine.

L'échographie révèle une masse d'échogénicité tissulaire hétérogène occupant tout l'hémiabdomen droit sans dilatation des cavités pyélocalicielles des deux reins.

La tomodensitométrie (T.D.M.) découvre une tumeur rétropéritonéale droite volumineuse,

de densité tissulaire, renfermant des calcifications par endroit, envahissant la loge rénale droite, la veine rénale droite, la veine cave inférieure et l'aorte. Cette tumeur s'étend vers la masse sacro-lombaire le muscle psoas-iliaque avec un aspect en feu d'herbe au niveau de l'aile osseuse iliaque droite. (Fig. 1-4)

Etant donné l'état général altéré du patient et le degré d'insuffisance rénale, une biopsie percutanée échoguidée a été réalisée pour éliminer une localisation rétropéritonéale d'une maladie lymphomateuse accessible à une polychimiothérapie.

L'étude anatomo-pathologique a mis en évidence une prolifération néoplasique à petites cellules rondes évoquant un carcinome neuroectodermique confirmé par l'immunohistochimie (marquage positif par l'anticorps anti NSE -neurone Spécifique Enolase - et au CD99) (Fig. 5-6).

Le malade est décédé quelques jours après la biopsie avant qu'on puisse démarrer un protocole thérapeutique.

DISCUSSION

La première tumeur neuroectodermique primitive périphérique a été décrite initialement par Stout en 1918 au niveau du nerf cubital sous le terme de neuroépithéliome périphérique¹.



Fig. 1: Tomodensitométrie montrant une tumeur dans la loge rénale droite envahissant les vaisseaux en dedans

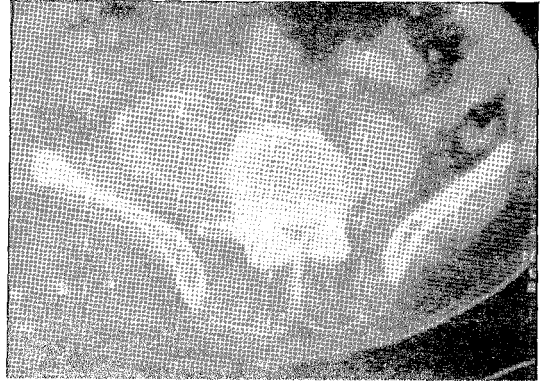


Fig. 2: Tomodensitométrie montrant un envahissement du muscle psoas

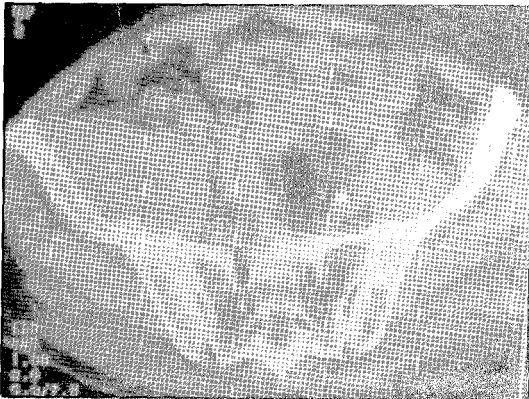


Fig. 3: Tomodensitométrie montrant une image en feu d'herbe au niveau de l'aile iliaque

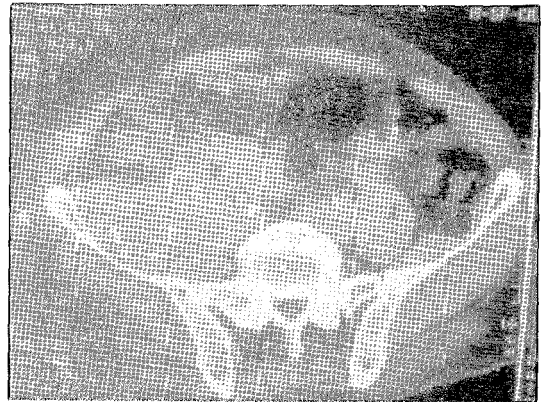


Fig. 4: Tomodensitométrie montrant des calcifications intratumorales

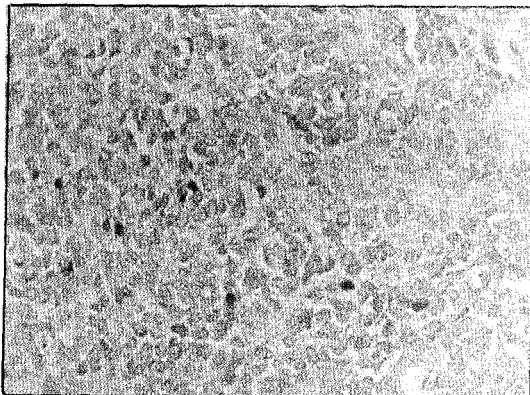


Fig. 5: Histologie montrant une tumeur neuroectodermique primitive (HE X 200)

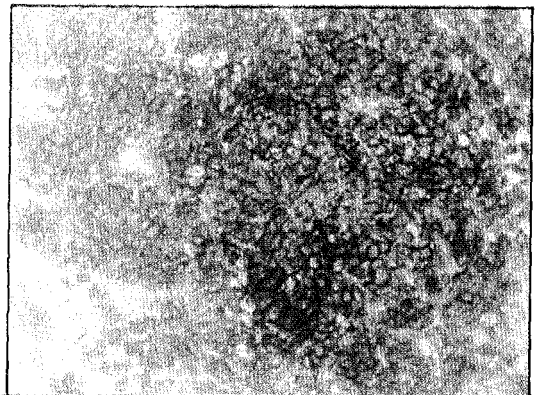


Fig. 6: Histologie montrant un immuno-marquage positif au CD99

Tableau 1: Les localisations les plus fréquentes des tumeurs neuroectodermiques primitives (PNET)²

Localisation des PNET par ordre de fréquence	Particularités épidémiologiques
Sarcome d'Ewing	pic d'incidence entre 10 et 15 ans -10 à 15% des tumeurs osseuses
Tumeur thoraco-pulmonaire d'Askin	40% des PNET des parties molles
Tumeurs des extrémités	25% des PNET des parties molles

Il s'agit de néoplasmes à petites cellules rondes exprimant à des degrés variables des critères de différenciation neurale et survenant le plus souvent au niveau du squelette osseux ou des tissus mous. Par contre, des rapports sur des tumeurs neuroectodermiques dans la vessie, le rein et les testicules sont extrêmement rares et il n'y en a pas de statistiques fiables dans la littérature². La tumeur neuroectodermique la plus connue est le sarcome d'Ewing. (Tableau n°.1)

Chez notre patient, la tumeur a pris naissance soit à partir de l'os iliaque vu l'image en feu d'herbe à ce niveau, soit à partir des parties molles du rétropéritoine.

Les tumeurs neuroectodermiques primitives surviennent le plus souvent chez l'adulte jeune mais tous les âges peuvent être concernés et sans prédominance du sexe³.

Aucun signe clinique n'est spécifique de ce type de tumeurs. Généralement le tableau clinique est dominé par la douleur et la masse palpable. L'altération de l'état général traduit un stade avancé de la maladie⁴. Le bilan radiologique représenté essentiellement par la T.D.M. montre souvent des masses volumineuses nécrotico-hémorragiques, envahissant les éléments du rétropéritoine notamment les vaisseaux en dedans, et c'est le degré d'envahissement de ces derniers qui détermine le pronostic de la maladie.

Chez notre malade, la T.D.M. a montré des calcifications sur presque toutes les coupes de la tumeur ce qui n'est pas classique dans les caractéristiques scannographiques des tumeurs neuroectodermiques primitives.

C'est l'étude histologique qui apporte le diagnostic d'une tumeur neuroectodermique. Elle montre une prolifération maligne des cellules rondes ou ovalaires qui contiennent un cytoplasme riche en glycogène avec surtout la présence des éléments de différenciation neurale à type de rosettes ou pseudo-rosettes.

L'immunohistochimie marque positivement les cellules par les anticorps anti-NSE, Ac antiglycoprotéine membranaire P 30/32, au CD99 et Protéine S100 (PS100).

Sur le plan thérapeutique, aucun traitement de référence ne s'est imposé⁵. La prise en charge des tumeurs neuroectodermiques primitives doit associer chirurgie, radiothérapie et chimiothérapie⁶. Quand la tumeur est inextirpable, le geste chirurgical peut être précédé d'une polychimiothérapie néo-adjuvante^{3,7,8}. L'etoposide et l'isofosfamide sont les produits les plus utilisés.

Nous concluons que malgré les avancées de l'imagerie, le diagnostic des tumeurs neuroectodermiques primitives demeure histologique. Il doit être posé précocément pour éviter une évolution quasi inéluctable vers le stade métastatique et le décès.

BIBLIOGRAPHIE

1. Stout AP. Tumor of the ulnar nerve. Proc.NY Pathol. Soc. 1918:18:2-12.
2. Vigouroux V, Jeanne C, Comoz F, Aurialt ML, Bottet P, Bensadoun H. Tumeur neuroectodermique primitive (PNET) renale. A propos d'un cas. [Primitive renal neuroectodermal tumor (PNET). Apropos of a case]. Prog.Urol. 1998 Jun;8(3):392-397.

3. Jeanne C. Tumeurs neuroectodermiques primitives périphériques malignes (MPNT). A propos de 5 observations. Evolution des connaissances; Thèse Médecine Caen .1997.
4. Von Zitzewitz H, Duber C, Gutjahr P, Kersjes W, Thelen M. Malignant peripheral neuroectodermal tumors in urology. *World J.Urol.* 1995;13(4):226-229.
5. Zini L, Nataf A, Fantoni JC, Villers A, Leroy X, Koussa M, et al. Tumeur neuro-ectodermique primitive du rein envahissant la paroi de la veine cave inferieure: strategie chirurgicale. [Primary neuroectodermal tumour of the kidney invading the wall of the inferior vena cava. Surgical strategy]. *Prog.Urol.* 2004 Sep;14(4):544-547.
6. Rodriguez Galindo C, Marina NM, Fletcher BD, Parham DM, Bodner SM, Meyer WH. Is primitive neuroectodermal tumor of the kidney a distinct entity? *Cancer* 1997 Jun 1;79(11):2243-2250.
7. Casella R, Moch H, Rochlitz C, Meier V, Seifert B, Mihatsch MJ, et al. Metastatic primitive neuroectodermal tumor of the kidney in adults. *Eur. Urol.* 2001 May;39(5):613-617.
8. Kushner BH, Meyers PA, Gerald WL, Healey JH, La Quaglia MP, Boland P, et al. Very-high-dose short-term chemotherapy for poor-risk peripheral primitive neuroectodermal tumors, including Ewing's sarcoma, in children and young adults. *J.Clin.Oncol.* 1995 Nov;13(11):2796-2804.

Tiré-à-part:

Dr. Aissam El Hams
Service D'Urologie B
CHU Ibn Sina
Rabat
Maroc

aissam14275@yahoo.fr