



Pan African Urological Surgeons' Association

African Journal of Urology

[www.ees.elsevier.com/afju](http://www.ees.elsevier.com/afju)  
[www.sciencedirect.com](http://www.sciencedirect.com)



Review article

# Le ganglioneurome rétropéritonéal: À propos de 5 cas et revue de la littérature



N. Rebai, A. Chaabouni \*, M. Bouassida, M. Fourati,  
K. Chabchoub, M. Hadj Slimen, M.N. Mhiri

Service d'urologie, Hôpital Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie

Reçu le 25 janvier 2013; reçu sous la forme révisée le 27 juillet 2013; accepté le 30 août 2013

## MOTS CLÉS

Ganglioneurome;  
tumeurs rétropéritonéales;  
chirurgie

## Résumé

Le ganglioneurome est une tumeur neurogène bénigne, rare, qui se développe à partir des cellules ganglionnaires sympathiques et qui se localise essentiellement dans la région rétropéritonéale. Nous rapportons cinq cas de ganglioneuromes rétropéritonéaux, ayant eu une exérèse complète de la tumeur avec évolution favorable. Le diagnostic a été confirmé par l'examen anatomopathologique. La fréquence, le diagnostic, les données de l'imagerie et le traitement de cette tumeur rare sont discutés.

© 2013 Pan African Urological Surgeons' Association. Production and hosting by Elsevier B.V. All rights reserved.

## KEYWORDS

Ganglioneuroma;  
Retroperitoneal neoplasms;  
Surgery

## Retroperitoneal, ganglioneuroma: Report of five cases and review of the literature

### Abstract

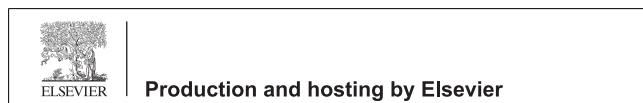
Ganglioneuroma is a rare, benign, neurogenic tumor originating from the neural sheath and frequently located in the retroperitoneum. We report five cases of retroperitoneal ganglioneuroma. Complete resection of this tumor was performed with a good outcome. Our diagnosis was confirmed by histology. The frequency, diagnosis, imaging and treatment of this rare tumor are discussed.

© 2013 Pan African Urological Surgeons' Association. Production and hosting by Elsevier B.V. All rights reserved.

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : [chaabouni.ahmad@gmail.com](mailto:chaabouni.ahmad@gmail.com) (A. Chaabouni).

Peer review under responsibility of Pan African Urological Surgeons' Association.



## Introduction

Le ganglioneurome est une tumeur nerveuse bénigne de l'enfant et de l'adulte jeune. C'est une tumeur rare, localisée dans la glande surrénale (20%), le long de la chaîne sympathique et particulièrement au niveau du médiastin postérieur (40%) et du rétropéritoine (30%) [1]. Elle appartient au groupe des tumeurs neurogènes, se développant aux dépens des chaînes ganglionnaires sympathiques, groupe qui inclut également les ganglioneuroblastomes et les neuroblastomes [2]. En effet, celles-ci posent un problème de diagnostic clinique et histologique, ainsi qu'un problème thérapeutique à cause des rapports avec les organes de voisinage, et notamment avec les gros vaisseaux (veine cave inférieure, aorte).

## Matériel et Méthodes

Nous avons mené une étude rétrospective de cinq cas de ganglioneuromes rétropéritonéaux opérés dans notre service entre les années 2000 et 2011.

Nous avons recueilli, pour chaque malade, les particularités épidémiologiques, cliniques, radiologiques, thérapeutiques et évolutives.

## Résultats

Il s'agit de cinq femmes. Leur âge moyen était de 29 ans (15-50 ans). Quatre patientes étaient asymptomatiques avec découverte échographique fortuite d'une masse rétropéritonéale. Une patiente s'est présentée pour pesanteur de l'hypochondre droit avec une masse palpable. L'examen physique était normal chez toutes les patientes, hormis une masse abdominale palpable. Toutes les patientes ont été explorées par une échographie abdomino-pelvienne et un examen tomodensitométrique. La tumeur était toujours unilatérale, gauche dans 3 cas. L'échographie a montré une masse tissulaire hétérogène bien limitée dans tous les cas, hypoéchogène dans trois cas, dont une est bilobée.

Sur le scanner, la tumeur était spontanément hypodense, avec absence de densité graisseuse ou calcique intra ou périlésionnelle, et se rehaussant très faiblement après injection de produit de contraste (Fig. 1). Le diamètre moyen de la tumeur était de 69 mm (65-78 mm). Une imagerie par résonance magnétique complémentaire a été réalisée dans trois cas, ayant objectivé une volumineuse lésion de la loge surrénalienne avec un hyposignal en T1 et un hypersignal en T2 hétérogène, et une prise de contraste tardive et progressive après injection de gadolinium (Fig. 2). Le bilan hormonal endocrinien était normal dans tous les cas. Le diagnostic de certitude n'a pu être établi qu'après examen histologique de la pièce opératoire. Une tumorectomie à ciel ouvert a été réalisée dans tous les cas: par lombotomie gauche dans trois cas et par une incision sous costale droite dans deux cas pour volumineuse masse tumorale (Fig. 3). La tumeur était surrénalienne dans deux cas, supra-rénale dans deux cas et médi-rénale se prolant le long du pédicule rénale dans un cas. Une exérèse complète de celle-ci a été réalisée dans tous les cas. Une surrénalectomie a été associée dans deux cas. Les suites opératoires étaient simples dans tous les cas. Toutes les patientes ont été régulièrement suivies par des échographies abdominales. Le recul moyen est de 29 mois (7-62 mois), aucune récurrence locale ou à distance n'a été observée.



**Fig. 1** masse hypodense par rapport au rein avec absence de rehaussement de la tumeur.

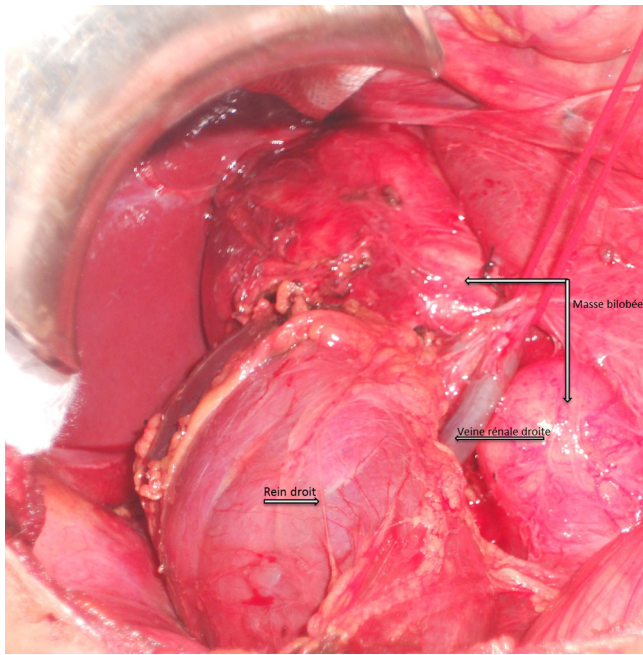


**Fig. 2** volumineuse lésion de la loge surrénalienne droite en hyposignal T1 assez homogène.

## Discussion

Le ganglioneurome est une tumeur bénigne rare d'origine neuroectodermique. Cette tumeur se développe, comme le neuroblastome et le ganglioneuroblastome, à partir du système nerveux sympathique. Il est composé de cellules ganglionnaires matures et d'un stroma contenant des cellules nerveuses et un contingent schwannien, alors que le neuroblastome et le ganglioneuroblastome sont composés de cellules ganglionnaires plus immatures dont le potentiel évolutif est plus important [3]. Chez l'enfant, le ganglioneurome peut représenter la forme mature d'un neuroblastome. A l'inverse, la transformation d'un ganglioneurome en neuroblastome à l'âge adulte est exceptionnelle [4].

Le ganglioneurome se développe le long de la chaîne sympathique qui va du cou au pelvis. La localisation rétropéritonéale est la plus fréquente après celle médiastinale. Le cou, le médiastin antérieur,



**Fig. 3** volumineuse masse bilobée se prolant le long du pédicule vasculaire droit, opérée par voie sous costale droite.

l'appareil gastro-intestinal sont également des localisations possibles mais plus rares [5]. Il survient à tous les âges, cependant il est surtout retrouvé chez l'enfant et l'adulte jeune [6]. Le sexe féminin est plus souvent atteint avec un sex ratio de 0,75 [7].

Ces tumeurs évoluent à bas bruit et sont de découverte le plus souvent fortuite à l'occasion d'un examen radiologique pour bilan d'une autre affection ou encore lors d'une masse palpable comme c'est le cas de l'une de nos patientes [8]. Parfois, ces tumeurs se manifestent par des douleurs non spécifiques, par des signes de compression urinaires, neurologiques, vasculaires ou digestives pouvant même entraîner un tableau d'occlusion intestinale aiguë. En fait, Cronin et al. rapportent un cas d'occlusion intestinale par un ganglioneurome survenant 18 ans après le diagnostic initial [9].

Le diagnostic radiologique de ces tumeurs est difficile. Toutefois, l'imagerie permet de préciser le siège de la tumeur ainsi que les rapports avec les organes de voisinage notamment les vaisseaux [10]. L'échographie est peu spécifique et met souvent en évidence une masse tissulaire, hétérogène, à contours bien définis, de la loge surrénalienne. La tumeur peut venir à proximité des vaisseaux sans les envahir [11]. La tomodensitométrie est aspécifique. Des calcifications y sont rencontrées dans environ la moitié des cas. Celles-ci ont un aspect variable, mais sont typiquement fines. Avant injection, la tumeur est homogène, hypodense, à contours réguliers et bien limités. Après injection, la prise de contraste reste faible à modérée, la masse devenant hétérogène ou restant homogène [11]. La résonance magnétique retrouve une masse bien limitée, pouvant atteindre la loge surrénalienne, n'envahissant pas les organes de voisinage. Les calcifications sont mal analysables par cette technique. En T1, la tumeur présente un hypo signal homogène. En T2, la tumeur peut prendre deux aspects: un hyper signal ou un signal intermédiaire, ceci dépend essentiellement de la richesse en stroma dans la lésion. La prise de contraste après injection de Gadolinium

n'est pas spécifique, allant de l'absence de prise de contraste à une faible prise inhomogène ou même parfois à une très forte prise [12].

Le bilan de sécrétion hormonale est dans la majorité des cas normal. Le ganglioneurome est généralement une tumeur non sécrétante, mais certains auteurs rapportent de rares cas de ganglioneurome avec sécrétion de catécholamines ou vasoactive intestinale polypeptide (VIP), responsable de diarrhée et d'hypertension artérielle [12,13].

Cependant, malgré cette multitude d'explorations, le ganglioneurome pose encore un diagnostic différentiel avec les autres tumeurs rétro-péritonéales, à savoir le ganglioneuroblastome et le neuroblastome, mais ces tumeurs sont suspectées devant des signes scannographiques d'envahissement locorégionaux ou à distance et devant le caractère infiltrant en peropératoire [13].

Néanmoins, le diagnostic de certitude ne sera porté qu'après une étude histologique de la pièce chirurgicale. En effet, la biopsie pré-opératoire, bien qu'elle permet de poser le diagnostic, une analyse complète de la pièce d'exérèse reste nécessaire en raison de la possibilité de contingents de neuroblastome mais aussi de phéochromocytome au sein du ganglioneurome [2]. Le traitement reste chirurgical. Il consiste à l'exérèse tumorale; intervention d'autant plus difficile que la tumeur est de grande taille présentant des rapports intimes avec les structures voisines, notamment les gros vaisseaux (VCI et aorte) [13]. Le traitement devrait être réalisé précocement non seulement pour confirmer la nature de la masse, mais aussi pour prévenir l'augmentation de son volume et la compression des structures adjacentes. La voie d'abord est généralement une laparotomie transpéritonéale, essentiellement pour les grosses masses [7]. La voie coelioscopique reste possible et même privilégiée pour les petites masses rétro-péritonéales bien définies sans rapport intime avec les gros vaisseaux. L'évolution de ces tumeurs est lente, mais l'augmentation de volume est la règle en l'absence de traitement. Leur pronostic est bon en cas d'exérèse complète. Les complications sont surtout d'ordre mécanique [7]. La récurrence locale est exceptionnelle, cependant la possibilité d'une transformation maligne en un ganglioneuroblastome est possible, d'où l'intérêt d'une surveillance prolongée [1].

## Conclusion

Malgré sa rareté et sa bénignité, le ganglioneurome rétro-péritonéal mérite d'être connu. Le diagnostic est souvent tardif. L'imagerie, en particulier la TDM et l'IRM confirment le siège rétro-péritonéal de la tumeur, ses rapports et prédisent de sa résectabilité. Son pronostic extrêmement favorable après chirurgie justifie l'exérèse complète. Les récurrences locales bien que rares imposent une surveillance périodique.

## Conflit d'intérêt

aucun

## Références

- [1] Adraoui J, El Jai SR, Chehab F, Khaiz D, Bouzidi A. Ganglioneurome rétro-péritonéal. *Journal Marocain d'Urologie* 2008;10:34-6.
- [2] Pelletier F, Manzoni P, Heyd B, et al. Ganglioneurome rétro-péritonéal révélé par une colique néphrétique compliquée. *La Revue de médecine interne* 2006;27:409-13.

- [3] Cocieru A, Saldinger PF. Images in surgery: retroperitoneal ganglioneuroma. *The American Journal of Surgery* 2011;201:e3-4.
- [4] Cyriac S, Srinivas L, Kathiresan N, Sundersingh S, Mahajan V, Sagar TG. Ganglioneuroma of the retroperitoneum presenting as a pediatric renal mass. *Indian Journal of Medical and Paediatric Oncology* 2009;30:105-7.
- [5] Singh KJ, Suri A, Vijjan V, Singh P, Srivastava A. Retroperitoneal ganglioneuroma presenting as right renal mass. *Urology* 2006;67, 1085 e7-e8.
- [6] Hajri M, Ben Moualli S, Ben Amna M, Bacha K, Chebil M, Ayed M. Le ganglioneurome rétropéritonéal. À propos d'un cas. *Annales d'Urologie* 2001;35:145-7.
- [7] Sarf I, el Mejjad A, Badre L, Mani A, Aboutaieb R, Meziane F. Le ganglioneurome rétropéritonéal géant. *Progrès en Urologie* 2003;13:502-5.
- [8] Papavramidis TS, Michalopoulos N, Georgia K, et al. Retroperitoneal ganglioneuroma in an adult patient: a case report and literature review of the last decade. *Southern Medical Journal* 2009;102: 1065-7.
- [9] Cronin EM, Coffey JC, Herlihy D, et al. Massive retroperitoneal ganglioneuroma presenting with small bowel obstruction 18 years following initial diagnosis. *Irish Journal of Medical Science* 2005;174: 63-6.
- [10] Nelms JK, Diner EK, Lack EE, Patel SV, Ghasemian SR, Verghese M. Retroperitoneal ganglioneuroma encasing the celiac and superior mesenteric arteries. *The Scientific World Journal* 2004;4:974-7.
- [11] Dubois C, Jankowski A, Gay-Jeune C, Chabre O, Pasquier D, Ferretti G. Imagerie du ganglioneurome surrénalien: à propos d'un cas. *Journal de Radiologie* 2005;86:659-62.
- [12] Cai J, Zeng Y, Zheng H, Qin YTK, Zhao J. Retroperitoneal ganglioneuroma in children: CT and MRI features with histologic correlation. *European Journal of Radiology* 2010;75:315-20.
- [13] Gargouri MM, Sfaxi M, El Atar R, et al. Le ganglioneurome rétropéritonéal. A propos d'un cas. *La Tunisie Médicale* 2007;85:78-80.