

Neurofibromerétropéritonéal solitaire

YASSIN Ilyasse MD¹, CHAIRI Said MD¹, LEMHOUEUR Walid MD¹, BAKALI Youness MD¹, ALAOUI Mouna MD¹, RAISS Mohamed MD¹, SABBAH Farid MD¹, HRORA Abdelmalek MD¹

Service de Chirurgie "C", Hôpital Ibn Sina, Université Mohamed 5 de Rabat (UM5- Rabat)

Resume

Le neurofibrome rétropéritonéal solitaire est une tumeur bénigne rare survenant à tout âge. La symptomatologie clinique est tardive et non spécifique, l'imagerie ne permettant pas de poser le diagnostic, seul l'analyse histologique et immuno-histochimique permet de confirmer le diagnostic. Le traitement est chirurgical et consiste en la résection complète de la tumeur avec une marge de tissu sain. L'évolution est incertaine, vu le risque de transformation maligne d'où la nécessité d'une surveillance étroite de ces patients. Une revue de la littérature à la lumière d'une observation d'un patient âgé de 29 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, qui présente une masse hypogastrique ferme, fixe, indolore et de gros volume, l'examen cutané était sans particularités. L'imagerie (TDM et IRM) a objectivé une volumineuse tumeur se prolongeant dans le pelvis, légèrement compressive sur la vessie et les uretères sans envahissement des structures de voisinage. La biopsie scanno-guidée a conclu à un neurofibrome. L'exploration chirurgicale a été réalisée par laparotomie médiane et a objectivé une volumineuse masse sous péritonéale encapsulée de 20cm avec exérèse complète sans effraction de la capsule. L'analyse anatomopathologique de la pièce opératoire a conclu également à un neurofibrome.

Mots Clés: Neurofibrome – rétropéritonéale - maladie de Von Recklinghausen

Date of Submission: 06-08-2021

Date of Acceptance: 19-08-2021

I. Introduction

Les tumeurs des nerfs périphériques (TNP) sont des lésions rares.

Il s'agit le plus souvent de tumeurs nerveuses isolées. Les tumeurs multiples s'observent uniquement au cours des neurofibromatoses (NF).

Les neurofibromes représentent entre 10 et 20% des TNP. Ils surviennent sans prédominance de sexe chez des adultes entre 20 et 30 ans. Entre 60 et 90% des neurofibromes (toutes formes confondues), surviennent chez des patients indemnes de NF.

Le neurofibrome rétropéritonéal solitaire est exceptionnel, et seuls quelques cas ont été rapportés dans la littérature.

Nous rapportons un cas de neurofibrome rétropéritonéal solitaire, et nous fournissons un résumé des caractéristiques cliniques, radiologiques et chirurgicales de cette entité rare.

II. Matériels Et Methodes

Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 29 ans, sans ATCD pathologiques particuliers qui présente depuis 1 an des douleurs abdominales diffuses à type de pesanteur prédominant au niveau de la région hypogastrique associées à une tuméfaction hypogastrique augmentant progressivement de volume + pollakiurie, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

L'examen clinique trouve un abdomen souple, une masse hypogastrique de 20 cm ferme, fixe et indolore.

TR: masse indolore bombant dans le Douglas

TDM : Formation tissulaire hypodense, hétérogène de 18/17cm, se prolongeant dans le pelvis écrasant les deux uretères et comprimant la vessie en arrière, cette formation se rehausse modérément après injection du PC (figure 1).

L'exploration chirurgicale trouve une masse pré péritonéale rétro-musculaire encapsulée de 20cm occupant l'espace de Retzius, bombant dans la cavité péritonéale et s'étendant en rétropéritonéale.

Exérèse complète de la Tm sans effraction de la capsule (figure 2)

L'analyse ana-path et immunohistochimique de la pièce opératoire (Ac anti PS100 + / Ac anti neurofilaments +) ⇒ Neurofibrome (figure 3)

Les suites opératoires étaient simples, aucune récurrence après 1 an de recul.



Figure 1: TDM montrant une formation tissulaire hypodense, hétérogène qui se rehausse modérément après injection du PC



Figure2: pièce opératoire sans effraction de la capsule

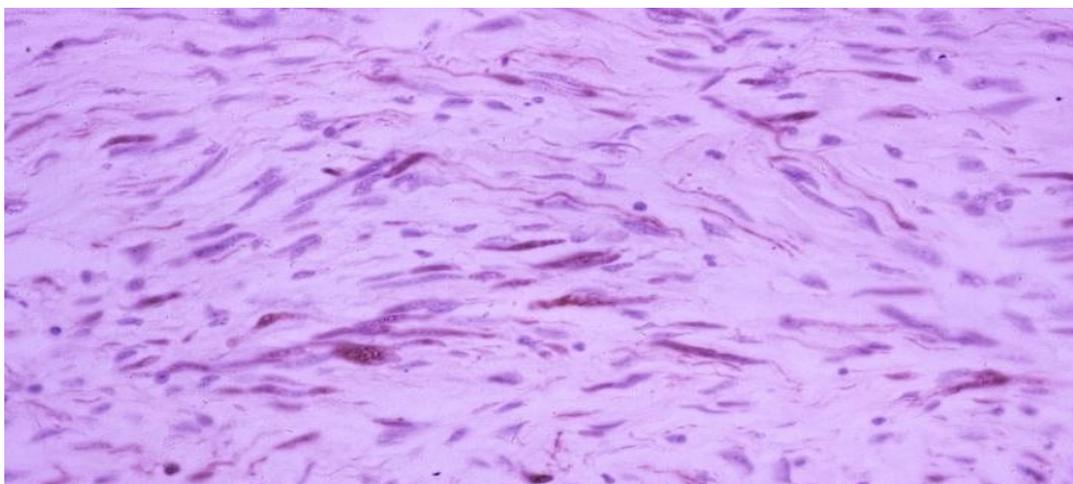


Figure 3: cellules tumorales montrant une immunoréactivité au PS100 et Ac anti neurofilaments

III. Discussion

Le neurofibrome rétroéritonéal solitaire est une tumeur très rare, avec peu de cas signalés dans la littérature.

Les neurofibromes sont généralement de croissance lente et non agressifs. Par conséquent, ils sont habituellement asymptomatiques et sont découverts sous forme de grandes masses rétroéritonéales.[1]

Quand ils sont symptomatiques, les patients peuvent présenter des signes non spécifiques à type de douleur, masse palpable ou compression d'organes de voisinage. Le diagnostic préopératoire est particulièrement difficile. Sur la Tomodensitométrie, les neurofibromes ont généralement une forme ovoïde ou sphérique, bien limitée et se rehausse légèrement après injection de PC. Le neurofibrome a une limite régulière, ce qui permet de le différencier d'autres masses malignes telles que Sarcomes. [2,3]

Le traitement de choix est la résection complète de la Tm avec une marge de tissu sain ainsi que la résection du trajet de la biopsie si celle-ci a été réalisée.[4 ,5, 6].

Le diagnostic final est obtenu par l'histopathologie [7]. L'analyse immunohistochimique (IHC) est très utile pour différencier les neurofibromes des autres masses rétroéritonéales

IV. Conclusion

Le neurofibrome est une tumeur bénigne du système nerveux périphérique.

Rarement solitaire mais souvent multiple rentrant dans le cadre de la neurofibromatose 1.

Le neurofibrome rétroéritonéal solitaire est une tumeur souvent asymptomatique, les signes cliniques sont tardifs et non spécifiques.

Le diagnostic de certitude est anatomo-pathologique se basant sur l'IHC.

Le traitement est chirurgical, comportant la résection complète de la tumeur avec une marge de tissu sain.

References:

- [1]. GATCOMBE H.G., ASSIKIS V. ,KOOPY D., JOHNSTONE P. Primary Retroperitoneal teratomas: a review of the literature. J. Surg. Oncol.2004 ;86 : 107-113
- [2]. NISHIMURAH., ZHANGY.,OHKUMAK., UCHIDAM., HAYABUCHIN.,SUNS. MR Imaging of soft-tissues masses of the extraperitoneal spaces Radiographics. 2001 ; 21 : 1141-1154
- [3]. MERRANS., KARILA-COHENP., VIEILLEFONDA. Primaryretroperitonealtumors in adults J. Radiol.2004 ; 85 : 252-264
- [4]. AMEUR A, LEZREK M, JIRA H, EL ALAMI M, BEDDOUCH A, ABBARM. Neurofibrome rétroéritonéale solitaire géant ProgUrol.2002 juin; 12 :465-8
- [5]. DERUYTER L., DE WAELE B.Surgical treatment of a retroperitoneal neurofibroma in Von Recklinghausen's disease. Eur. J. Surg. Oncol., 1989; 15: 258-262.
- [6]. GUZ B.V., WOOD D.P., MONTIE J.E., PONTES J.E. Retroperitoneal neural sheath tumors: cleveland clinic experience. J. Urol., 1989; 142: 1434-1437
- [7]. SHARON W., WEISS.Soft tissue tumors. Advances in Anatomic Pathology: November 2002 - Volume 9 - Issue 6 - p 351-359

YASSIN Ilyasse MD, et. al. "Neurofibromerétropéritonéal solitaire." *IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS)*, 20(08), 2021, pp. 21-23.