



Official journal of the Pan African Urological Surgeons' Association
web page of the journal

www.ees.elsevier.com/afju
www.sciencedirect.com



Case report

Un incidentalome surrenalien inhabituel: le ganglioneurome



S. Attafi^{a,*}, A. Zehani^a, I. Chelly^a, I. Smichi^a, H. Azouz^a,
Y. Nourira^b, S. Haouet^a, N. Kchir^a

^a Service d'anatomie pathologique. Hôpital la Rabta, Tunis. Tunisie

^b Service d'urologie. Hôpital La Rabta. Tunis. Tunisie

Reçu le 18 janvier 2015; reçu sous la forme révisée le 17 avril 2016; accepté le 28 avril 2016

Disponible sur Internet le 2 novembre 2016

MOTS CLÉS

Ganglioneurome;
Surrénale;
Incidentalome

KEYWORDS

Ganglioneuroma;
Adrenal gland,
Incidentaloma

Résumé

Le ganglioneurome est une tumeur neurogène bénigne, rare, qui se développe à partir des cellules ganglionnaires sympathiques. Elle se localise essentiellement dans la région rétropéritonéale. La localisation surrenalienne est rare. Nous rapportons un cas de ganglioneurome surrenalien chez une femme âgée de 42 ans, asthmatique et atteinte de dilatation des bronches. La tumeur est découverte fortuitement sur un scanner thoraco-abdominal demandé dans le cadre du bilan étiologique de sa dilatation des bronches. Le diagnostic a été confirmé par l'examen anatomopathologique.

© 2016 Pan African Urological Surgeons' Association. Production and hosting by Elsevier B.V. Cet article est publié en Open Access sous licence CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Unusual adrenal incidentaloma: the ganglioneuroma

Abstract

Ganglioneuroma is a rare, benign, neurogenic tumor originating from the neural sheath. It is frequently located in the retroperitoneum. The localization in the adrenal gland is rare. We report a case of adrenal ganglioneuroma in a 42 year-old woman who had bronchiectasis and asthma. The tumor was discovered incidentally in the computed tomography indicated in the etiological assessment of her bronchiectasis. Our diagnosis was confirmed by histopathology.

© 2016 Pan African Urological Surgeons' Association. Production and hosting by Elsevier B.V. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

* Auteur correspondant.

Adresses e-mail : sehliisabil@hotmail.com (S. Attafi), aliazehani@hotmail.fr (A. Zehani), ineschelly@gmail.com (I. Chelly), smichiines@gmail.com (I. Smichi), azzouz@hotmail.com (H. Azouz), nouriyassine@hotmail.fr (Y. Nourira), slimhaouet@hotmail.com (S. Haouet), nidhamkchir@gmail.com (N. Kchir).

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

<http://dx.doi.org/10.1016/j.afju.2016.04.003>

1110-5704/© 2016 Pan African Urological Surgeons' Association. Production and hosting by Elsevier B.V. Cet article est publié en Open Access sous licence CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introduction

Le ganglioneurome (GN) est une tumeur nerveuse bénigne, bien différenciée, constituée de cellules ganglionnaires sympathiques matures et de fibres nerveuses. Elle naît, comme les neuroblastomes et les ganglioneuroblastomes, des crêtes neurales. Leur point de départ correspond aux chaînes sympathiques qui s'étendent de la base du crâne aux glandes surrénales en passant par le cou, le médiastin postérieur et le rétropéritoine. Ils siègent dans le rétropéritoine (32-52%), le médiastin postérieur (39-42%) et la région cervicale (8-9%). La localisation au niveau de la surrénale est rare avec moins de 500 cas rapportés dans la littérature [1].

Ces tumeurs posent un problème de diagnostic clinique et radiologique. La confirmation diagnostique est donnée par l'examen anatomopathologique de la pièce de surrénalectomie. Nous rapportons un cas de GN surrénalien récemment observé dans notre pratique.

Observation

Il s'agissait d'une femme âgée de 42 ans, aux antécédents d'asthme et de dilatation des bronches (DDB). Dans le cadre du bilan étiologique de la DDB, un scanner thoraco-abdominal était indiqué. Il mettait en évidence de façon fortuite un incidentalome surrénalien sous la forme d'un nodule gauche, ovalaire, bien limité, sans infiltration de la graisse adjacente, mesurant 23 × 18 mm sur le plan axial, de densité spontanée supérieure à 10 UH et se rehaussant après injection de produit de contraste de façon homogène. En imagerie par résonance magnétique, ce nodule était bien limité, de contours irréguliers, sans contingent graisseux, mesurant 43 mm dans le plan crano-caudal et 28 mm dans le plan axial. Il était en hyposignal en T1 et T2, discrètement hétérogène et en hypersignal en diffusion. Ce nodule se rehaussait progressivement après injection de gadolinium et plus intensément au temps tardif (figure 1). La glycémie et les fonctions rénale et hépatique étaient normales. Le dosage du cortisol plasmatique et libre urinaire ainsi que les

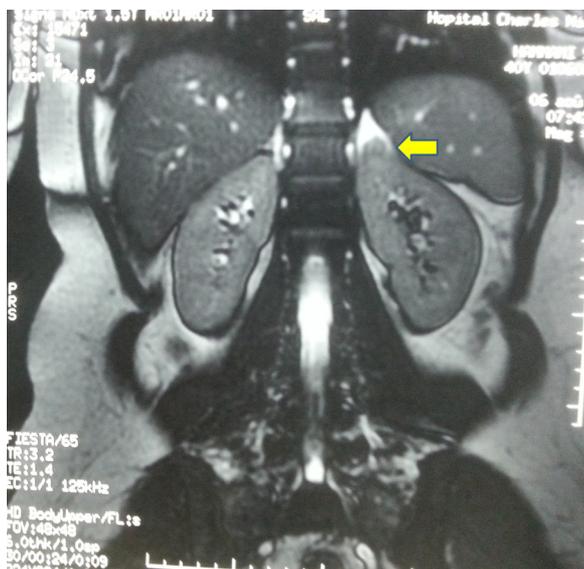


Figure 1 Imagerie par résonance magnétique (séquence de saturation de graisse): nodule de la loge surrénalienne gauche, ovalaire, bien limité.

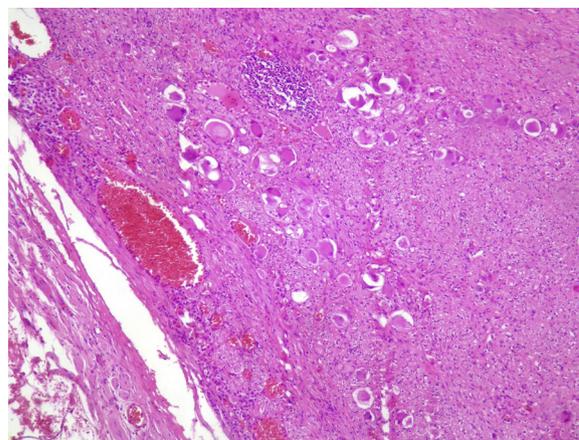


Figure 2 (HEx10): La tumeur est constituée de cellules ganglionnaires matures disposées au sein d'un stroma schwannien abondant.

dérivés méthoxylés urinaires étaient également normaux. Devant cet aspect d'un incidentalome surrénalien non sécrétant, la patiente était opérée par voie lomboscopique. Une surrénalectomie gauche était réalisée. A l'examen macroscopique, la pièce surrénalienne mesurait 7 × 3 cm. A la coupe, il y avait une tumeur bien limitée, lobulée, mesurant 4,3 × 2,5 cm. Elle était de couleur beige et d'aspect fasciculé. L'examen histologique montrait un parenchyme surrénalien siège d'une prolifération nerveuse bénigne. Elle était constituée de cellules ganglionnaires matures munies d'un cytoplasme éosinophile abondant et de noyaux excentrés. Ces cellules étaient disposées au sein d'un stroma abondant constitué de cellules de Schwann (figure 2).

A l'étude immunohistochimique, les cellules ganglionnaires ainsi que les cellules de schwann exprimaient la protéine S100 et l'énolase neurospécifique (NSE).

Devant ces aspects, le diagnostic d'un GN surrénalien était retenu. Les suites opératoires étaient simples.

Discussion

La découverte fortuite de nombreuses lésions surrénaliennes silencieuses résulte de l'utilisation de plus en plus fréquente des moyens d'imageries médicales non-invasives. Le terme « incidentalome » surrénalien désigne une lésion surrénalienne, supérieure ou égale à 1 cm de grand axe, découverte fortuitement lors d'un examen radiologique pour l'exploration d'une autre pathologie. Dans la série rapportée par *Bin et al.*, colligeant 143 incidentalomes surrénaliens, l'adénome corticosurrénalien est le type histologique le plus fréquent (31,3%), suivi par le phéochromocytome (18,8%), le myélolipome (16,7%). Le GN est rare et inhabituel, représentant 9% des incidentalomes surrénaliens [2].

Les GN surrénaliens surviennent plus fréquemment chez les enfants et les adultes jeunes. Le sexe féminin est le plus souvent touché avec un sexe ratio de 0,75 [3,4]. Sur le plan clinique, le GN est souvent asymptomatique, découvert fortuitement à l'occasion d'un bilan radiologique pour une autre affection, comme le cas de notre observation. La tumeur est découverte au cours de l'exploration d'une dilatation de bronches. Parfois, il peut se manifester par des douleurs abdominales non spécifiques, une masse abdominale ou par

des signes urinaires, neurologiques, vasculaires ou digestifs engendrés par la compression des organes de voisinage. Généralement, les GN sont non fonctionnels, avec un bilan hormonal normal [5]. Dans de rares cas, ils peuvent sécréter des catécholamines ou de VIP (vasoactive intestinale polypeptide), responsables de diarrhée et d'hypertension artérielle [2,6]. Le diagnostic radiologique est difficile. Toutefois, l'imagerie permet de rechercher des signes de suspicion de malignité; une taille tumorale ≤ 4 cm, une densité ≤ 10 UH au scanner sans injection ou une chute de la densité de 50%, 10 minutes après injection d'un produit de contraste éliminent la malignité. Dans notre observation la tumeur avait une densité spontanée supérieure à 10 UH et se rehaussait après injection de produit de contraste de façon homogène.

Certains aspects sont évocateurs de GN: une tumeur ovoïde bien limitée, aux contours réguliers et au contenu très homogène, peu vascularisée, n'envahissant pas les structures vasculaires de voisinage, située le long des chaînes sympathiques, asymptomatique chez un sujet jeune ou d'âge moyen.

Le scanner (sans puis avec injection) est l'examen de première intention pour les glandes surrénales. Il confirme le siège rétro-péritonéal de la tumeur, ses rapports et prédit de sa résectabilité.

L'imagerie par résonance magnétique est également performante pour différencier les masses bénignes ou malignes. Elle montre une tumeur en hypo-signal homogène en T1 et en hyper ou iso-signal en T2 selon la quantité de stroma contenu dans la lésion [6]. La prise de contraste après injection de Gadolinium n'est pas spécifique [2]. Dans notre cas, la lésion était en hyposignal en T1 et T2, discrètement hétérogène et en hypersignal en diffusion. Elle se rehaussait progressivement après injection de gadolinium et plus intensément au temps tardif.

Le diagnostic de certitude est porté par l'analyse histologique de la pièce chirurgicale, permettant ainsi, une analyse complète afin d'éliminer un contingent neuroblastomateux mais aussi de phéochromocytome au sein du GN. Macroscopiquement, la tumeur est bien limitée, lobulée, parfois encapsulée. La taille est variable, souvent volumineuse. A la coupe, elle est lisse, ferme, de couleur gris-blanc et fasciculée. La présence de remaniements nécrotiques ou hémorragiques doit faire suspecter un contingent immature.

Histologiquement, la tumeur est constituée de cellules ganglionnaires matures, au cytoplasme éosinophile abondant et aux noyaux excentrés avec un nucléole saillant. Le fond est d'abondance variable, fait de cellules de Schwann, parfois organisées en faisceaux.

Les cellules tumorales expriment la protéine S-100, la vimentine, la synaptophysine et les marqueurs neuronaux.

Le diagnostic différentiel se pose essentiellement avec le ganglioneuroblastome et le neuroblastome, mais ces tumeurs sont suspectées devant des signes radiologiques d'envahissement locorégionaux et devant le caractère infiltrant en peropératoire. L'étude histologique permet de confirmer le diagnostic de GN.

Le traitement est chirurgical. Il consiste à l'exérèse tumorale; qui est 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). Le traitement devrait être réalisé précocement pour confirmer la nature de la masse et prévenir l'augmentation de son volume et la compression des structures adjacentes. Dans notre observation, la chirurgie s'imposait devant la taille tumorale supérieure à 4 cm et la densité supérieure à 10 UH à la TDM.

Pour les grosses masses, la voie d'abord est généralement une laparotomie transpéritonéale. Pour les petites masses rétro-péritonéales, bien limitées sans rapports intimes avec les gros vaisseaux, la voie coelioscopique reste privilégiée.

L'évolution des GN est lente. Leur pronostic est bon en cas d'exérèse complète [6]. La récurrence locale est possible. La transformation maligne en un ganglioneuroblastome est rapportée mais elle reste rare, d'où l'intérêt d'une surveillance prolongée [1].

Conclusion

Le GN est une tumeur bénigne rare qui mérite d'être connue et évoquée devant une masse surrénalienne de découverte fortuite. Son diagnostic est histopathologique après un geste invasif. Cependant la chirurgie doit toujours faire suite à un bilan endocrinien et radiologique comme pour tous les incidentalomes non sécrétants. La possibilité de récurrence locale impose une surveillance régulière.

Classification: Pathology

Pas de source de financement

Conflit d'intérêt

les auteurs n'ont pas de conflits d'intérêt.

L'examen du patient a été menée conformément à la Déclaration des principes d'Helsinki. Un consentement éclairé écrit a été obtenu du patient pour publication de cet article.

Références

- [1] Patel RD, Vanikar AV, Trivedi HL. Non-functional adrenal gland ganglioneuroma: case report. *Res J Endocrinol Metab* 2013;1:1.
- [2] Bin X, Qing Y, Linhui W, Li G, Yinghao S. Adrenal incidentalomas: experience from a retrospective study in a Chinese population. *Urol Oncol* 2011;29:270-4.
- [3] Sarf I, El Mejjad A, Badre L, Mani A, Aboutaieb R, Meziane F. Le ganglioneurome rétro-péritonéal géant. *Prog Urol* 2003;13:502-5.
- [4] Baizri H, Zoubair Y, Elhadri S, Elanzaoui J, Chahbi Z, Kaddouri S, et al. Une cytolyse hépatique révélant un ganglioneurome surrénalien. *Pan Afr Med J* 2014;17:224.
- [5] Rebai N, Chaabouni A, Bouassida M. Le ganglioneurome rétro-péritonéal: À propos de 5 cas et revue de la littérature. *Afr J Urol* 2013;19:215-8.
- [6] Kanthan R, Senger JL, Kanthan S. Three uncommon adrenal incidentalomas: a 13-year surgical pathology review. *World J Surg Oncol* 2012;10:64.