

Neuroblastome bilatéral opéré chez l'enfant : Suivi endocrinologique.

M Soussou, G.EL Mghari, N.El Ansari

Service d'Endocrinologie Diabétologie , Maladies Métaboliques et Nutrition .

CHU Mohammed VI Marrakech. Laboratoire de Pneumologie Cardio-immunologie et Métabolisme (PCIM)

Faculté de Médecine et de Pharmacie de Marrakech-Université Cadi Ayyad.CHU Mohammed VI Marrakech



INTRODUCTION

- Neuroblastome : tumeur solide la plus fréquente de la petite enfance.
- Il fait partie d'un groupe de tumeurs issues des cellules ganglionnaires
- Dans 32%, il est de localisation surrénalienne.
- Le traitement peut aller de l'abstention thérapeutique, à la chimiothérapie, radiothérapie, et la chirurgie.
- L'objectif de cette observation est de souligner la prise en charge endocrinologique à moyen et long terme d'un Neuroblastome surrénalien bilatéral traité par chimiothérapie néo-adjuvante puis par chirurgie .

OBSERVATION

Identité :

- L'enfant I.B âgé de 3 ans et 5 mois.

*Adressé en endocrinologie pour évaluation hormonale d'un neuroblastome surrénalien bilatéral opéré il y a 6 mois.

Antécédants :

- o Périnataux :
-Sans particularité.
- o pas de néoplasie rapportée dans la famille.

Histoire de la maladie:

-la symptomatologie semble remonter à 2 ans par l'installation d'asthénie, amaigrissement avec douleur abdominale, le tout évoluant dans un contexte d'altération de l'état général.

Bilan paraclinique:

- ✓ **échographie abdominale:** Formation tissulaire sus rénales bilatérales hétérogène probablement en rapport avec un neuroblastome bilatéral.
- ✓ **Avec au complément scannographique :** 3 masses rétropéritonéales compatibles avec un neuroblastome (figure 1 et 2).
- ✓ **Le myélogramme** fait parler d'une infiltration lymphoïde de 37% avec présence de cellules d'aspect immature.
- ✓ Le dosage hormonal a montré:(des catécholamines élevées) une NAD : 444mmol/l. Adrénaline :<20nmol/l. dopamine : 9611Nmol/l.
- ✓ **Scintigraphie à l'MIBG :** Neuroblastome surrénalien bilatéral ;respectivement : (5* 4,5cm)à droite et (4,6*3,4 cm)et (5,1*3,6 cm)à gauche. absence de métastases osseuses.

Traitement reçu:

- ✓ Le patient a bénéficié de séances de **chimiothérapie** (8 séances) suivi d'**une chirurgie** dont le geste a consisté en une tumorectomie surrénalienne bilatérale avec une **taille du parenchyme restant à 1cm à gauche et à 2 cm à droite.**
- L'étude anatomopathologique :**neuroblastome bilatéral avec infiltration capsulaire,nécrose estimée à 5%, pas d'embolie vasculaire,limite d'exérèse rasante.
- Scintigraphie à l'MIBG en post opératoire :**disparition de la captation surrénalienne bilatérale, Absence de persistance de foyer suspect au niveau de la loge surrénalienne,et absence de foyer secondaire
- Dérivés méthoxylés en post opératoire:** dosage des dérivés méthoxylés :adrénaline<0,02µmol/l , noradrénaline 0,13µmol/l, dopamine :1,6µmol/l,VMA :10,59µmol/l,HVA :40,7µmol/l.
- actuellement sous **15 mg /m² d'Hydrocortisone** qu'il prend (traitement instauré après la chirurgie), adressé en endocrinologie pour évaluation.

- L'anamnèse note une reprise pondérale depuis la chirurgie, une amélioration de l'appétit. Un bon état général sans douleur abdominale ni troubles digestifs.

Examen clinique :

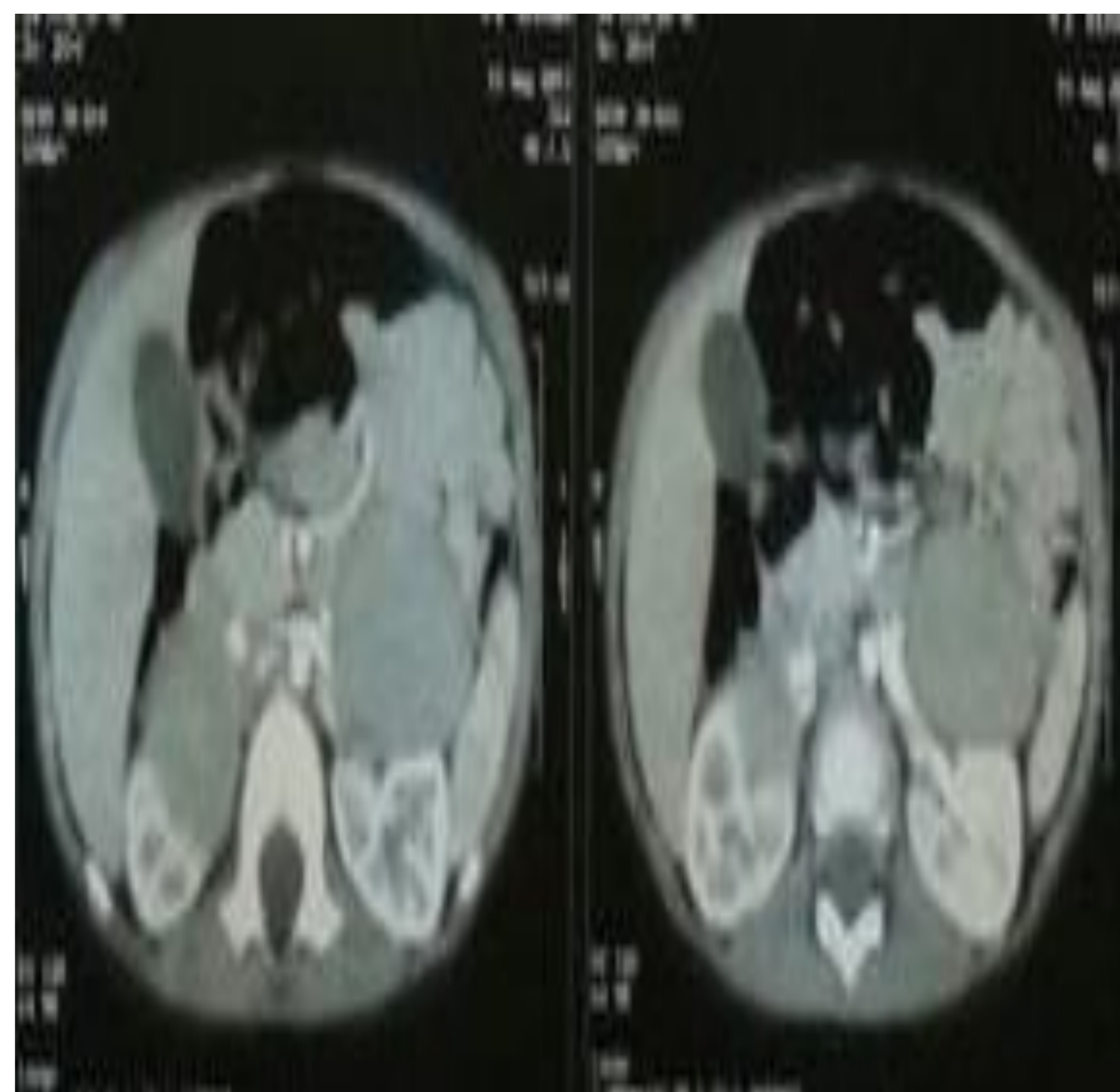
Enfant conscient, dynamique et interactif.
Poids : 16 kg (+1DS). Taille : 98cm (+1DS). Taille cible : 1,71m.
FC : 95bpm, GC :0,9g/l.
Le reste de l'examen est sans particularité.

Discussion diagnostique :

une insuffisance surrénalienne périphérique est redoutée. La notion de parenchyme restant doit nous faire évaluer le degré de sécrétion résiduelle.

Conduite à tenir :

- Test au synacthène:Cortisolémie à 4,22µg/l(basse)(notant dernière prise d'hydrocortisone la veille à 16h).Après stimulation par le synacthène: cortisolémie à 8,63µg/l
➔ nécessité de maintenir l'hydrocortisone:15mg/m2.
- À long terme et vue les séances de chimiothérapie reçues:
- Prévoir Une évaluation du retentissement hormonale s'impose(Pas de signe clinique décelable actuellement).
- surveillance de la croissance



▪Figure 1 et 2: coupes scannographiques montrant 3 masses rétropéritonéales:deux gauches, une à droite.

DISCUSSION

- Le taux de cortisol bas serait du, soit à l'absence de sécrétion résiduelle par le parenchyme restant, soit au blocage de cette sécrétion par la substitution exogène en hydrocortisone, d'où l'intérêt du dosage hormonal,dans la surveillance.
- Par ailleurs l'enfant a reçu des séances de chimiothérapie, d'où la nécessité d'une surveillance à long terme de ses effets secondaires sur le système endocrinien.
- Dans une étude hollandaise, portant sur 25 survivants d'un neuroblastome sur 78 traités initialement; (80%) ont développé des effets tardifs endocriniens impliquant la glande thyroïde ou les gonades. 14 patients (56%) ont présenté une dysthyroïdie (neuf patients ont nécessité une substitution en T4).
- Pour la fonction gonadique : Parmi les patients de sexe féminin, dont la fonction gonadique était testée quatre étaient âgés de moins de 8 ans. Avec absence de signe de puberté et des concentrations plasmatiques de LH et FSH qui étaient dans les valeurs pré-pubères.
- Chez un garçon, les vaisseaux testiculaires étaient situés sur la face ventrale du neuroblastome, et ont été retirés avec la tumeur. Deux garçons avec des testicules pré-pubertaire volume (<4 ml) avaient des niveaux élevés de FSH et LH indiquant un hypogonadisme hypergonadotrope.
- Pour la fonction corticotrope : 13 patients chez qui une surrénaléctomie unilatérale a été effectuée, n'ont présenté aucun signe de hypocortisolisme avec une concentration de cortisol normale.
- Un trouble de Croissance a été observé chez 39% des enfants dans la même étude.
- Par conséquent, il est clair qu'une surveillance endocrinologique à long terme chez cet enfant s'impose.

CONCLUSION

Après chirurgie du Neuroblastome surrénalien bilatéral, et malgré la présence apparente d'un parenchyme surrénalien sain une évaluation hormonale s'impose pour déterminer l'indication du maintien ou non de la substitution en hydrocortisone.

Par ailleurs, vue que le patient a reçu des séances de chimiothérapie, il devrait bénéficier d'un suivi en endocrinologie à long terme pour une évaluation. du retentissement hormonal, et ceci malgré l'absence initiale de signe clinique.

Déclaration d'intérêts :

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec ce Poster.

BIBLIOGRAPHIE

- 1- H.M. van Santen ,Endocrine late effects from multi-modality treatment of neuroblastom, European Journal of Cancer 41 (2005) 1767-1774
- 2- Tatsuo Kurodaa,Late complications after surgery in patients with neuroblastoma, Pediatr Clin N Am 62 (2015) 275-300
- 3- Masayuki Kubota, Minoru Yagi, Satoshi Kanada, Naoki Okuyama, Yoshiaki Kinoshita, Satoru Yamazaki, Keiko Asami, Atsushi Ogawa, Teruhiro Watanabe, Long-term follow-up status of patients with neuroblastoma after undergoing either aggressive surgery or chemotherapy— a single institutional study, *Journal of Pediatric Surgery, Volume 39, Issue 9, September 2004, Pages 1328-1332*