

LISTE DES ABREVIATIONS

ABD-PELV	:	Abdomino-pelvienne
ADP	:	Adénopathie
AEG	:	Altération de l'état général
ASP	:	Abdomen sans préparation
CERV-THOR	:	Cervico-thoracique
IRM	:	imagerie par résonance magnétique
mIBG	:	métaiodobenzylguandine
NB	:	Neuroblastome
P	:	Patient
PDC	:	Produit de contraste
TDM	:	Tomodensitométrie
Tech99m	:	Technétium 99m

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Répartition des patients selon le siège de la masse	11
Figure 2 : Répartition des volumes en fonction de l'âge.....	12
Figure 3 : Coupe axiale d'une TDM abdominale montrant un neuroblastome abdominal surrénalien gauche avec des plages de nécrose de taille variable	13
Figure 4 : Atteinte vasculaire vue à la TDM.....	16
Figure 5 : coupe axiale d'une TDM cérébrale sans et avec injection de PDC montrant un syndrome de Hutchinson.....	18
Figure 6 : Atteinte intra-canalaire du neuroblastome vue à la TDM .	19
Figure 7 : Coupe axiale d'une TDM abdominale : neuroblastome abdominal paravertébral gauche dépassant la ligne médiane et englobant l'aorte	21

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I : TDM réalisées dans notre série selon le siège	7
Tableau II : Stadification tomodensitométrique du neuroblastome	8
Tableau III : Répartition des patients selon la topographie de la masse.....	11
Tableau IV : Répartition des caractéristiques tomodensitométriques de la masse	14
Tableau V : Répartition de l'extension locorégionale en fonction des organes atteints	15
Tableau VI : Répartition de l'extension à distance en fonction des organes atteints	17
Tableau VII : Répartition des patients selon le stade au moment du diagnostic.....	20
Tableau VIII : Répartition des patients selon l'évolution après traitement	22

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	1
CHAPITRE I : MATERIELS ET METHODES	4
1. Type et période de l'étude	5
2. Cadre de l'étude.....	5
3. Population d'étude.....	5
3.1 Critères d'inclusion	5
3.2 Patients	5
4. Matériel.....	7
5. Méthodologie.....	8
5.1 Les paramètres étudiés	8
5.2 Les tests statistiques	9
CHAPITRE II : RESULTATS.....	10
1. Le siège de la masse	11
2. La topographie.....	11
3. Le volume de la masse	12
4. Aspect de la masse	12
4.1 Les calcifications.....	12
4.2 La nécrose.....	13
4.3 La densité	14
4.4 Les contours	14
5. Extension loco-régionale.....	15
6. Recherche de localisations secondaires	17
7. Stade évolutif au moment du diagnostic	20
8. L'évolution des patients après traitement	22

CHAPITRE III : DISCUSSION	23
1. Sur le plan épidémiologique	24
1.1. L'âge.....	24
1.2. Le sexe.....	24
2. Données cliniques	24
2.1. Circonstances de découverte	24
2.2. Répartition de la tumeur	24
3. Biologie	25
4. Etude scannographique	25
4.1 Mise en évidence de la masse.....	25
4.2 Étude de la masse.....	26
4.3 Extension loco-régionale	27
4.4 Localisations secondaires	29
5. Evolution des patients après traitement	32
CONCLUSION	33
REFERENCES	36
ANNEXES	

INTRODUCTION

Le neuroblastome est une tumeur maligne du système nerveux sympathique, décrite pour la première fois par Virchow en 1863 et les premiers rapports la décrivent comme un gliome de la surrénale. Ce n'est qu'au début du XX^e siècle, que l'origine sympathique de la tumeur a été déterminée par Zuckerkandl et Kohn [1].

Le neuroblastome est une tumeur qui se développe à partir des dérivés des cellules de la crête neurale et fait donc partie des neurocristopathies. Les cellules migrent pour venir former les ganglions sympathiques et la médullosurrénale. On comprend donc aisément que cette tumeur puisse siéger de l'orbite au pelvis, en passant par la région cervicale postérieure, les gouttières latéro-vertébrales et surtout l'espace rétro-péritonéal [2].

On distingue :

- Le sympathome sympathogonique (Masson) ou sympathogoniome (Kohler) ou sympatheticogoniome, du à la prolifération de cellules totalement indifférenciées.
- Le sympathome sympathoblastique (Masson) ou sympathoblastome (Robertson) formé de cellules un peu plus évoluées.
- Le ganglioneuroblastome (Robertson) ou sympatheticogonioblastome du type intermédiaire, dont une partie des éléments est parvenue à maturité.
- Le ganglioneurome ou sympathocytome, relativement bénin, est formé de cellules nerveuses adultes et différenciées. Malgré son développement au niveau de la chaîne sympathique et de la médullosurrénale, il ne rentre pas dans la définition du neuroblastome. Ce dernier peut cependant maturer et se transformer en ganglioneurome.

Le neuroblastome est l'une des tumeurs malignes les plus fréquentes chez l'enfant. Il représente un modèle oncologique par ses particularités cliniques, biologiques et évolutives. Au cours de ces dernières années, les progrès de l'imagerie dans le diagnostic et le bilan d'extension, ainsi que ceux de la chirurgie et de la chimiothérapie ont permis d'améliorer considérablement l'évolution et le pronostic de cette tumeur. En revanche le pronostic des formes métastatiques reste sombre malgré les tentatives d'intensification thérapeutique.

Nous allons à travers cette étude, essayer de montrer le rôle de la tomodensitométrie dans l'établissement du diagnostic et l'évaluation du bilan lésionnel du neuroblastome. Pour cela nous nous sommes fixés pour l'objectif de :

- Etudier les caractéristiques tomodensitométriques des neuroblastomes.
- Evaluer la place et l'apport de la TDM dans le diagnostic et la stadification.

CHAPITRE I :

MATERIELS ET METHODES

1 Type et période de l'étude :

Il s'agissait d'une étude rétrospective, longitudinale, descriptive et analytique menée sur une période de 10 ans allant de 01 janvier 2004 au 31 décembre 2013.

2. Cadre de l'étude :

Le recrutement s'est effectué au Service de Radiologie et d'imagerie médicale du centre hospitalier de Longjumeau 91 (Paris. France).

3. Population d'étude :

3.1. Critère d'inclusion :

- Tous nos patients ont été opérés et ont eu une TDM avant toute thérapeutique et pour lesquels le diagnostic de neuroblastome a été confirmé après étude histologique.

3.2. Patients:

➤ Nombre :

Sur les 32 dossiers, nous avons pu explorer 29 dossiers disponibles dans les archives du service.

Parmi ces 29 dossiers, nous avons écarté 9 dossiers (dont 5 le diagnostic final était autre que le neuroblastome et 4 manquaient une preuve cytologique ou histologique).

Nous avons retenu pour ce travail 20 patients explorés par une tomodensitométrie avant toute thérapeutique et pour lesquels le diagnostic du neuroblastome a été confirmé après étude histologique.

➤ Age :

L'âge moyen de nos malades était de 20 mois avec des extrêmes allant de 1 mois à 3 ans.

➤ Sexe :

Dans notre étude, il existait une discrète prédominance masculine avec un sexe-ratio de 1.2 (11 garçons et 9 filles).

➤ Symptomatologie clinique :

Le mode de révélation clinique du neuroblastome dans notre série était sous forme d'une masse palpable (60%), une compression des organes de voisinage (30%) ou un syndrome paranéoplasique (10%)

Le siège tumoral : 70% à étage abdominal, 15% thoracique, 10% pelvien et 5% à l'étage thoraco-abdominal.

4. Matériel :

Dans le tableau qui suit nous avons comptabilisé les TDM réalisées selon le siège.

Tableau I : TDM réalisées dans notre série selon le siège

TDM	NOMBRE DE PATIENTS
TDM abdominale	14
TDM pelvienne	2
TDM thoracique	3
TDM thoraco-abdominale	1
TDM orbito-cérébrale (formes métastasiques)	2

- Les examens tomodensitométriques ont été réalisés par un appareil General électrique lightspeed qui est un scanner hélicoïdal 16 barrettes.

Le protocole de l'étude était le suivant :

- ✓ Coupes de 5mm d'épaisseur sans et après injection de PDC avec reconstructions coronales et sagittales sur le thorax, l'abdomen et le crane (en cas de signe d'appel).
- ✓ Lecture en fenêtres médiastinale, parenchymateuse et osseuse.

L'exploration tomodensitométrique a été abdomino-pelvienne chez 16 patients, thoracique chez 3 patients, thoraco-abdominale chez un patient et orbito-cérébrale chez 2 patients (formes métastasiques).

La lecture a été faite sur un PACS

5. Méthodologie

5.1. Les paramètres étudiés :

- Le siège de la masse (abdominale, thoracique...) ;
 - La topographie de la masse ;
 - Le volume de la masse ;
 - Les caractéristiques de la masse (densité spontanée, le rehaussement et les contours) ;
 - L'extension locorégionale et à distance ;
 - Le stade au moment du diagnostic tomodensitométrique ;
 - L'évolution des patients après traitement.
- La classification en stade tient compte du tableau suivant :

Tableau II: Stadification tomodensitométrique du neuroblastome [1]

Stade	TDM
I	Tumeur localisée plan graisseux bien définis autour de la tumeur
IIA	Tumeur localisée Plan graisseux de séparation incomplet
IIB	Tumeur localisée Plan graisseux de séparation incomplet Ganglions homolatéraux >1cm
III	Atteinte de la ligne médiane Englobement des vaisseaux Atteinte du mésentère ou diaphragme Adénopathies > 1cm ascite
IV	Tumeur avec dissémination : canal médullaire, autre organes
IVS	< 1an Tumeur localisée stade 1 ou 2 Atteintes des autres organes sauf l'os

➤ Pronostic: jugé sur l'évolution après le traitement (chirurgie et chimiothérapie) grâce à un examen tomodensitométrique de contrôle réalisé 1 mois après traitement et on définit:

- Disparition totale de la tumeur (guérison)
- Récidive
- Progression (toute nouvelle lésion ; augmentation > 25% d'une lésion)
- Décès

5.2. Les tests statistiques :

Le recueil des données a été effectué à l'aide d'une fiche standardisée. Nous avons établi deux fiches d'exploitation (annexe 3, 4) afin de recueillir le maximum d'informations sur le patient, son histoire clinique, son évolution, les résultats obtenu par l'examen tomodensitométrique. Une fiche réservée pour les tumeurs abdomino-pelviennes et une fiche réservée aux tumeurs thoraciques.

Ces données ont été analysées grâce au logiciel Excel 2007 et SPSS.

CHAPITRE II :

RESULTATS

1. Le siège de la masse :

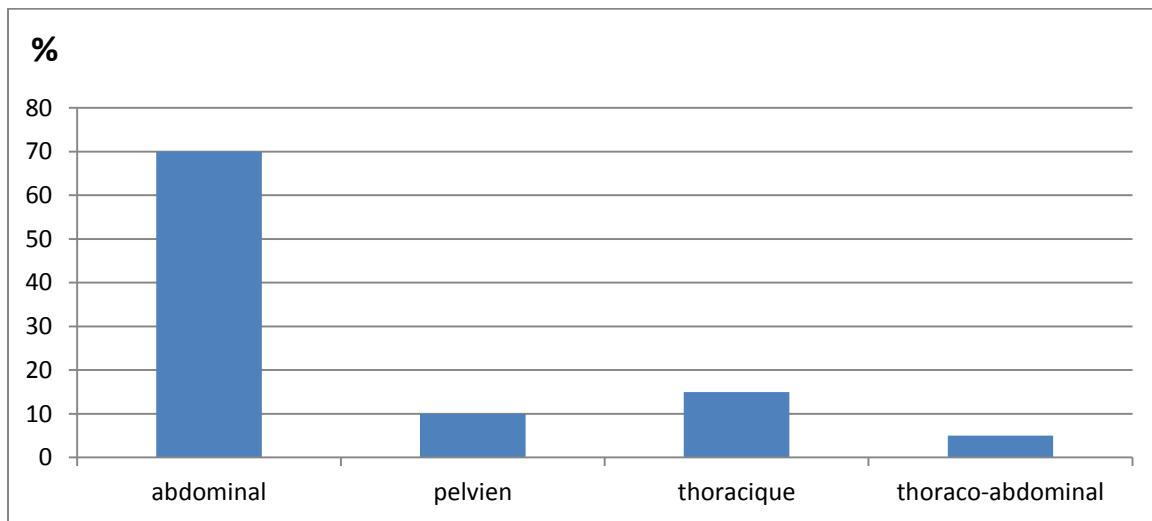


Figure 1 : Répartition des patients selon le siège de la masse

L'exploration tomodensitométrique a été abdomino-pelvienne chez 16 patients, thoracique chez 3 patients, thoraco-abdominale chez un patient.

2. La topographie :

La topographie de la masse est donnée par le tableau suivant:

Tableau III: Répartition des patients selon la topographie de la masse

TOPOGRAPHIE	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Paravertébrale droit	5	25
Paravertébrale gauche	3	15
Prévertébrale (médiane)	3	15
Surrénale droite	5	25
Surrénale gauche	4	20

Les tumeurs surrénales au nombre de 9 représentent 65% des neuroblastomes abdominaux et 45% des neuroblastomes de toutes localisations confondues. Un nombre de 8 soit 40% des tumeurs se développent en paravertébral dont 5 dans l'abdomen.

3. Le volume de la masse:

Les volumes étaient compris entre de 12,7cm³ à 2472 cm³ pour une moyenne de 1032,8cm³.

La figure suivante montre la répartition des volumes en fonction de l'âge

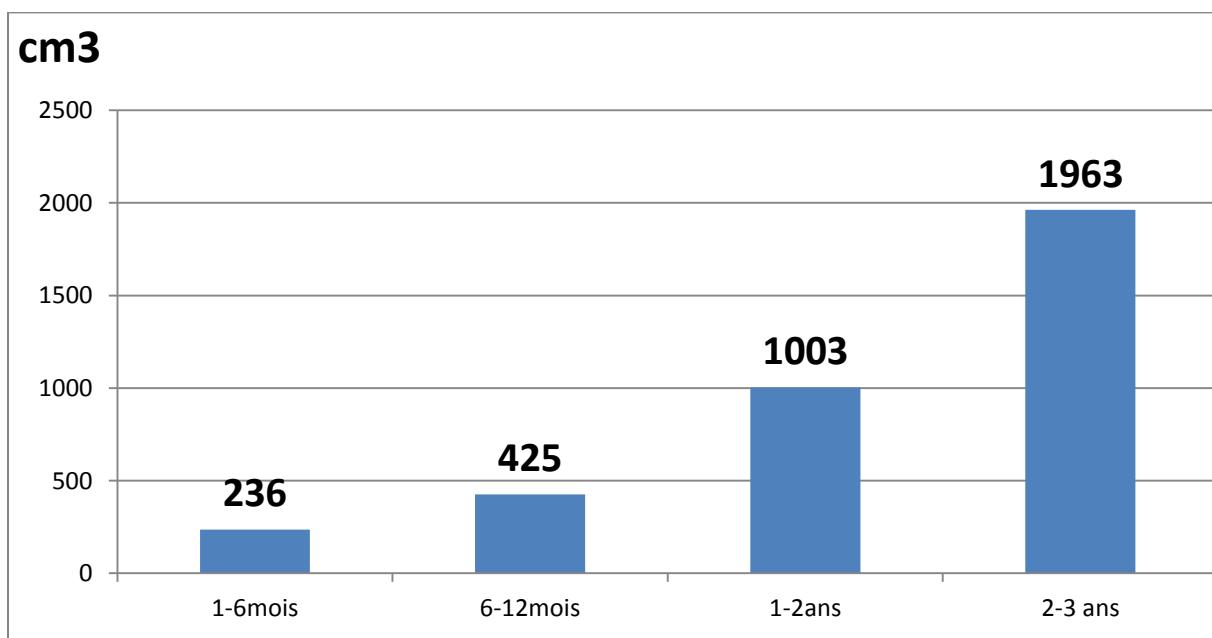


Figure 2: La répartition des volumes en fonction de l'âge

4. Aspect de la masse :

4.1. Les calcifications :

Sur le total des 20 patients, des calcifications sont retrouvées dans 17 cas soit 85%.

4.2. Nécrose :

Elles sont de taille variable mais le plus souvent supérieure à 3 ou 4 cm. Au total 9 patients soit 45% présentaient une ou plusieurs plages de nécrose (Fig 3).

Il existe aussi une certaine corrélation entre la présence de plages de nécrose et la taille de la tumeur. En effet, la moyenne des tumeurs nécrosées est de 135mm de diamètre contre 81mm pour celles qui ne présentent pas de nécrose.

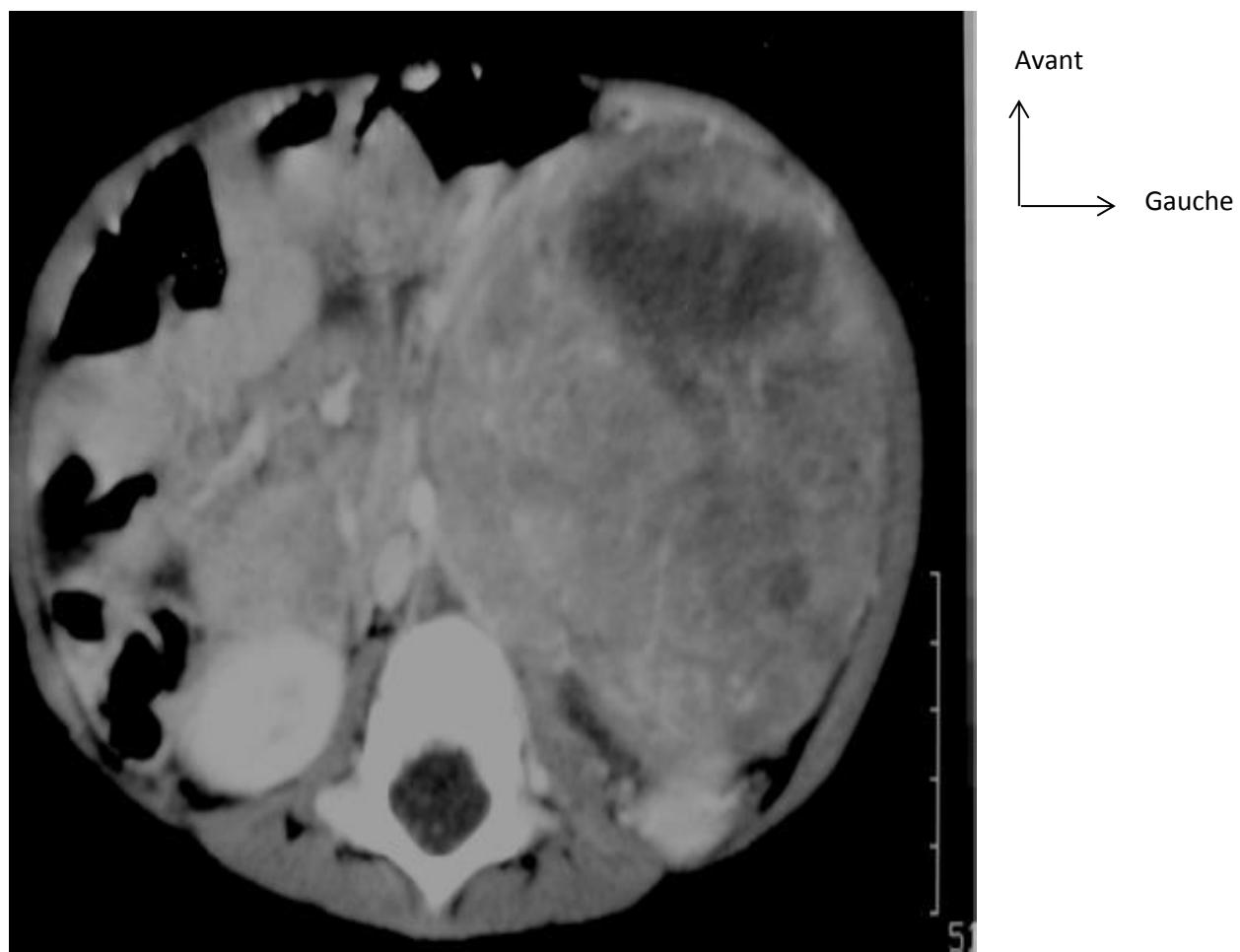


Figure 3: Coupe axiale d'une TDM abdominale montrant un neuroblastome abdominal surrénalien gauche avec présence des plages de nécrose de taille variable.

4.3. La densité :

Le scanner montre une masse tissulaire isodense prenant le produit de contraste de manière hétérogène chez 17 cas (85%), plus rarement la tumeur est hypodense 3 cas (15%) et ne se rehausse quasiment pas après injection de produit de contraste.

4.4 Les contours :

Les contours de la masse sont le plus souvent irréguliers, ceci d'autant plus qu'elle est volumineuse. Elle est moins souvent régulière ou polylobée.

Le tableau suivant résume les caractéristiques tumorales dans notre série :

Tableau IV: Répartition des caractéristiques tomodensitométriques de la masse

CARACTERISTIQUES TUMORALES		FREQUENCE
DENSITE SPONTANEE	Densité tissulaire	100%
	calcifications	85%
	nécrose	45%
PRISE DE CONTRASTE	hétérogène	85%
	faible	70%
	absente	15%
	intense	15%
CONTOURS	Flous	30%
	Nets et réguliers	10%
	Nets et irréguliers	60%

5. Extension localo-régionale :

Une extension loco-régionale a été trouvée chez 6 patients.

La répartition de l'atteinte loco-régionale est présentée sur le tableau suivant :

Tableau V : Répartition de l'extension loco-régionale en fonction des organes atteints

L'atteinte	P1	P2	P3	P4	P5	P6	Total
hépatique	-	+	+	+	+	-	4
rénale	+	+	-	-	+	+	4
vasculaire	-	-	+	+	+	-	3
canal	-	+	-	+	-	-	2
vertébral							
musculaire	+	-	-	-	+	+	3
Autres: (estomac, pancréas)	+	-	-	+	-	-	2
Total	3	3	2	4	4	2	18

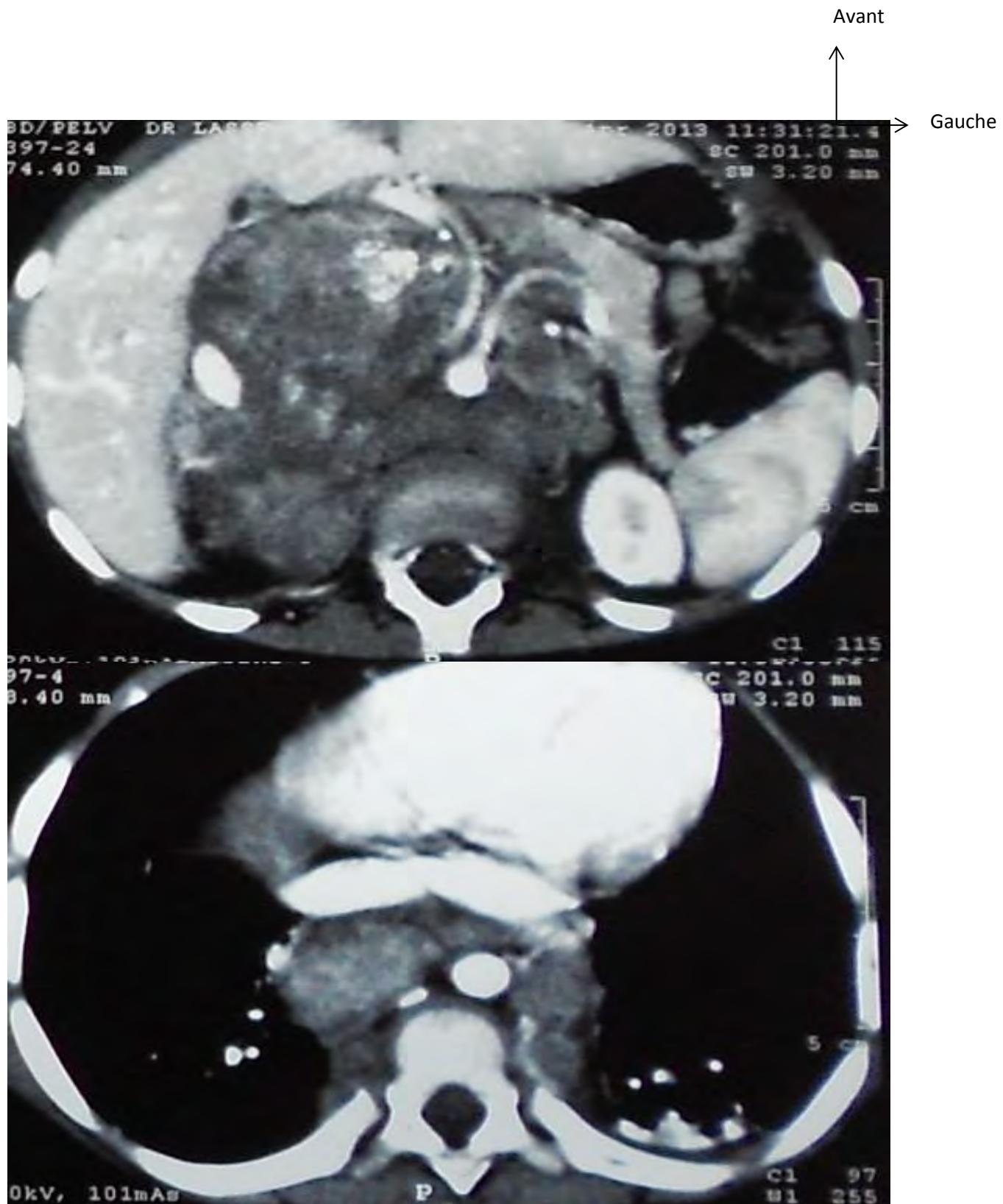


Figure 4 : Coupes axiales d'une TDM thoraco-abdominale injectée montrant une volumineuse masse tissulaire rétro-péritonéale, siège de calcification grossière centrale rehaussée de façon hétérogène, En dedans elle dépasse la ligne médiane, englobe l'aorte et la VCI, et s'associe à des multiples ADP rétropéritonéales et médiastinales chez une fille agée de 3 ans, reçue pour une masse abdominale+AEG

6. Recherche de localisations secondaires:

Des localisations secondaires ont été trouvées chez 13 patients

Tableau VI: répartition de l'extension à distance en fonction des organes atteints

L'atteinte	P1	P2	P3	P4	P5	P6	P7	P8	P9	P10	P11	P12	P13	Total
osseuse	-	-	+	-	+	+	-	-	-	-	+	-	-	4
Orbitaire	-	-	-	-	-	-	+	-	-	+	-	-	-	2
Ganglionnaire	+	+	-	+	-	-	-	+	+	-	+	+	-	7
Hépatique	-	+	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+	3
Pulmonaire	+	-	-	+	+	-	-	+	-	-	-	-	-	4
Rénale	-	+	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-	2
Total	2	3	2	2	2	1	1	2	1	1	3	1	1	22



Fig 5. Coups axiales d'une TDM cérébrale après injection de produit de contraste en fenêtre parenchymateuse: Lésions crâniennes et orbitaires ostéolytiques rehaussées de façon intense après injection, à développement endocrânien et intra-orbitaire avec exophthalmie grade III : Neuroblastome révélé par des métastases cranio-orbitaires chez un Garçon de 26 mois, admis pour anémie et fièvre au long cours, exoptalmie unilatéral droite.

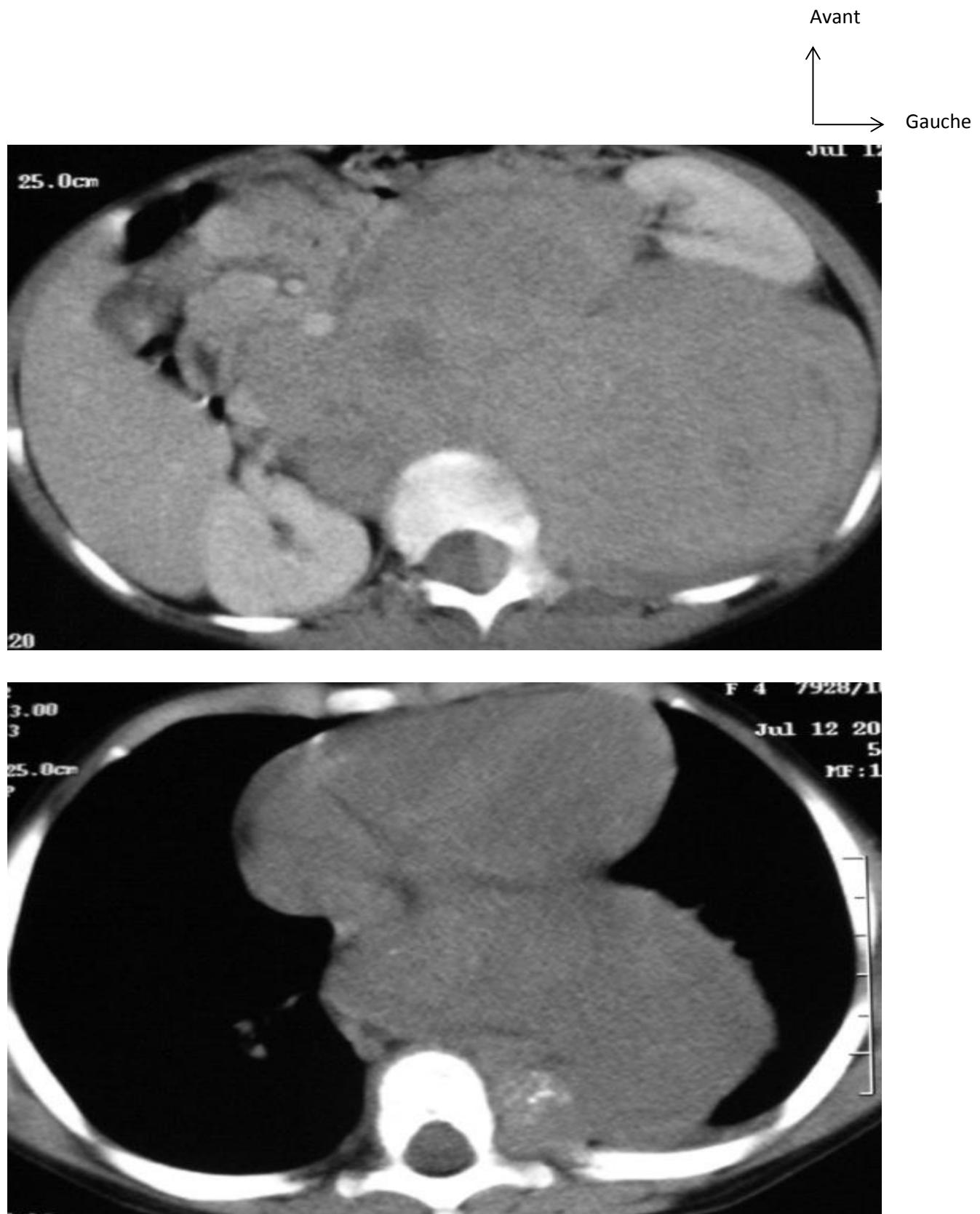


Figure 6. Coupes axiales d'une TDM thoraco-abdominale : Neuroblastome étendu au médiastin et en intra-canalaire chez une fille, 26 mois, reçue pour une masse abdominale

7. Stade évolutif au moment du diagnostic :

Le stade des patients au moment du diagnostic tomodensitométrique est basé sur le tableau suivant:

Tableau VII : Répartition des patients selon le stade au moment du diagnostic

	Fréquence	Pourcentage
Stade I	1	5%
Stade II	2	10%
Stade III	4	20%
Stade IV	12	60%
Stade IVS	1	5%
	20	100%

L'extension de la tumeur au delà de la ligne médiane (Figure 7) est un signe important à définir car pour la stadification que nous avons expérimenté, ce signe place la tumeur en stade III. Dans notre étude, 60% (12 cas) des tumeurs franchissent le bord controlatéral du corps vertébral.

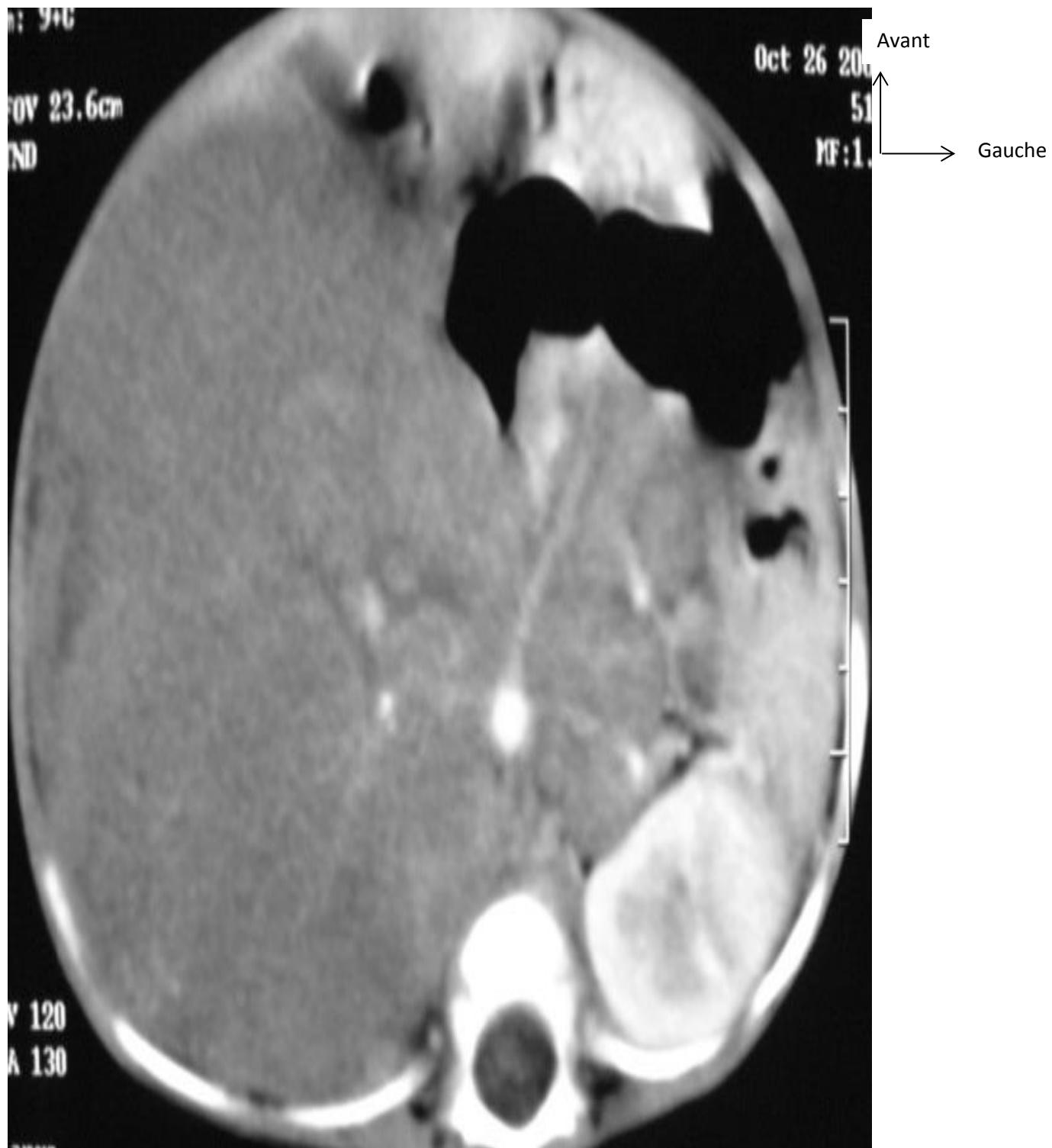


Figure 7 : Coupe axiale d'une TDM abdominale : neuroblastome abdominal paravertébral gauche dépassant la ligne médiane et englobant l'aorte.

8. L'évolution des patients après traitement:

L'évolution des patients après traitement est donnée par le tableau suivant :

Tableau VIII. Répartition des patients selon l'évolution après traitement

		Evolution				Total
		guérison	récidive	progression	Décès	
Stade	I	1				1 (5%)
	II	2				2 (10%)
	III	2	2			4 (20%)
	IV	2	1	7	2	12 (60%)
	IVS	1				1 (5%)
	Total	8 (40%)	3 (15%)	7 (35%)	2 (10%)	20 (100%)

Ce tableau comparatif a pour but d'évaluer la fiabilité de la stadification grâce à la tomodensitométrie. Nous avons comparé nos stades à l'évolution de la maladie. En effet, selon les stades nous sommes en droit d'attendre une évolution propre au degré de gravité de la maladie.

Nous avons 100% de guérison pour le stade I et II qui sont les tumeurs de meilleur pronostic, 58% de progression de la maladie et 17% de décès malgré le traitement pour le Stade VI et enfin 100% de guérison pour le stade IVS.

CHAPITRE III :
DISCUSSION

1. Sur le plan épidémiologique :

1.1. Age :

L'âge moyen de nos malades était de 20 mois avec des extrêmes allant de 1 mois à 3 ans. Une moyenne très proche que celle que l'on rencontre dans la littérature où l'âge moyen rapporté est de 2 ans [2, 3, 4, 5].

1.2. Sexe :

Concernant la répartition selon le sexe, nous avons dans notre étude une discrète prédominance masculine avec un sex-ratio de 1.2 (11 garçons et 9 filles), il n'y a donc pas de différence significative. Le neuroblastome est effectivement une maladie qui n'a pas de prédisposition pour un sexe en particulier.

2. Données cliniques :

2.1. Circonstances de découverte :

Sont dominés par :

- Palpation d'une masse abdominale ;
- Phénomène compressif des organes de voisinage (douleur, dyspnée, rétention aigue d'urine) ;
- Manifestation par diffusion métastatique (douleurs osseuses, exophthalmie, adénopathies) ;
- Syndrome paranéoplasique (diarrhée, AEG, anémie).

2.2. Répartition de la tumeur :

On constate dans notre série que le siège préférentiel d'apparition du neuroblastome est sans conteste l'abdomen (70% des cas) du fait sûrement de sa richesse en organe adrénal. Ces données sont comparables à celles rapportées par la littérature avec une situation abdominale dans 65%, thoracique

dans 15%, pelvienne dans 5%, cervicale dans 5% et 10% pour les tumeurs disséminées [6, 7, 8, 9, 10]. Certains auteurs trouvent un pourcentage plus élevé des atteintes thoraciques (20%) tandis que les tumeurs pelviennes sont plus rares (2 à 3%) [4].

3. Biologie :

Le dosage des catécholamines dans les urines permet de :

- Poser le diagnostic dans 80 à 90%.
- Surveiller l'efficacité thérapeutique.
- Guetter la survenue d'une rechute après leur normalisation.

4. Etude scannographique :

La TDM nous a permis de caractériser la masse et d'étudier l'extension locorégionale et à distance et enfin de faire la stadification.

4.1 Mise en évidence de la masse :

- Sensibilité de la TDM :

Dans les localisations cervicale, thoracique, abdominale, ou pelvienne. Montre :

- ✓ Masses de **densité tissulaire** faiblement rehaussées par l'injection de produit de contraste
- ✓ **Hétérogènes** : surtout si grand volume tumoral/zones de nécrose et ou d'hémorragie.
- ✓ **Calcifications** dans > de 80% des neuroblastomes (retrouvées dans 85 % de notre série). Parfois très fines, et à **distance** de la tumeur.
- ✓ Avec ou sans adénopathies locorégionales (retrouvées dans 35 % des cas de nos patients)
- ✓ Englobant les axes vasculaires (comme chez 15 % de nos patients)

- ✓ Extension **endocanalaire** (10% dans notre série) et envahissement pariétal possible.

La TDM a pu détecter la tumeur chez les 20 patients ayant bénéficié de cet examen. C'est donc une technique très sensible. Les études de Niombella et Stark confirment nos données [11,12].

4.2 Etude de la masse :

a. Le siège de la masse:

Les tumeurs surrénales au nombre de 9 représentent 65% des neuroblastomes abdominaux et 45% des neuroblastomes toutes localisations confondues ce qui fait de cette localisation la plus importante. Ces données sont confortées par celles de la littérature [3, 4, 5, 7, 12, 13, 14,15].

En effet la glande surrénalienne est la principale glande adrénérique ce qui fait d'elle le siège de prédilection du neuroblastome [6, 12].

On remarque aussi une tendance du neuroblastome à se développer à droite ; 10 tumeurs soit 50% de ce côté contre 7 soit 35% à gauche. Hugosson trouve dans l'abdomen 39% des tumeurs surrénales gauches, 32% de surrénales droites, 21% de médianes et 7% de paravertébrales [2].

b. Le volume de la masse :

Le volume tumoral moyen était de 1032,8cm³ dans notre série ce qui est très largement au dessus du volume moyen dans la série de Hugosson [2] qui était de 497cm³. Ceci pourrait s'expliquer par une précocité de la consultation dans sa série. En effet l'âge moyen des patients dans sa série était de 6 mois. Contrairement à notre série où 60 % des patients ont consulté tardivement et avaient un âge entre 2 et 3 ans.

c. Aspect de la masse :

Les calcifications :

- Des calcifications étaient présentes dans 85% des cas, ce qui constitue un argument de taille dans le diagnostic tomodensitométrique des neuroblastomes même si elle n'est pas spécifique devant une masse rétropéritonéale [10, 12]. En effet des calcifications peuvent être retrouvées dans d'autres diagnostics différentiels comme le néphroblastome : 15 % des cas [12].

Nos moyennes rejoignent les données de la littérature où des calcifications sont signalées dans 80 à 90 % des cas [4, 7, 12, 16]. Hiorns rapporte de calcifications dans 50% des neuroblastomes thoraciques.

La prise de contraste :

- 70% des masses présentaient une prise de contraste faible, ce qui est en accord avec la série de Niombella [12].

4.3 Extension loco-régionale :

La TDM a permis d'apprécier l'extension locorégionale chez 6 patients.

En effet elle est performante dans l'étude de l'extension rénale, hépatique, vasculaire [17]. Elle est plus sensible que la Radiographie standard et l'échographie [12, 17].

Cependant, elle reste moins sensible que l'IRM dans l'étude de l'extension canalaire, car cette dernière à un meilleur contraste tissulaire et étudie mieux la moelle et l'espace épidual [17].

Dans les séries de Hugosson et de Slovis ont montré que la TDM méconnaissait 88% d'extension canalaire et aux tissus voisins de neuroblastome alors que l'IRM à une sensibilité avoisinant les 100% [2, 6].

➤ Atteinte rénale :

Concernant l'atteinte rénale nous avons fait la distinction entre le simple refoulement (2 cas) et l'envahissement que ce soit celui du hile (1 cas) ou celui du parenchyme (1 cas)

➤ Atteinte hépatique :

La détection de l'envahissement du foie par contigüité intéresse 4 cas de notre série.

➤ Atteinte vasculaire :

L'atteinte vasculaire n'est considérée positive que lorsque la tumeur englobe de plus de 180 degrés le vaisseau. Il s'agit le plus souvent de l'aorte, de la veine cave inférieure ou des vaisseaux iliaques. Cette atteinte est détectée chez 3 cas par la TDM.

L'envahissement vasculaire est un élément important pour l'évaluation de l'opérabilité du neuroblastome.

➤ Atteinte des muscles :

L'atteinte musculaire concerne surtout le psoas mais aussi les muscles fessiers pour une tumeur pelvienne qui a fusé dans la grande échancrure.

La localisation du neuroblastome dans le médiastin postérieur et le rétropéritoine explique la fréquence de l'atteinte des piliers du diaphragme. Elle est retrouvée chez 3 soit 15% des patients.

➤ Atteinte canalaire :

L'atteinte canalaire est considérée positive lorsque la tumeur atteint le foramen et que l'on voit une image tissulaire dans le canal médullaire.

Dans notre série 2 patients présentent une atteinte médullaire. Cette atteinte est détectée 2 fois par la TDM. Dans notre série, cette atteinte est retrouvée dans les localisations suivantes : 1 tumeur thoracique (33%) et 1 abdominale (7%) et 1 pelvienne (50%)

➤ Autres atteintes :

Les autres atteintes concernent l'estomac (1 cas) et le pancréas (1 cas).

Dans notre étude, il ressort que la TDM est utilisée dans un but diagnostique et aussi dans le cadre d'un bilan d'extension de la masse tumorale. La TDM donne plus d'information, qui devrait être confrontée à la chirurgie avant de leur fiabilité.

4.4 Localisations secondaires :

Elles étaient présentes chez 13 patients.

➤ Osseuses :

La TDM n'est généralement pas utilisée pour rechercher les métastases osseuses d'autant plus qu'il est aussi reconnu qu'elle peu sensible aux petites aires de destruction corticales [5, 16, 18, 19].

➤ Orbitaires :

Seul deux patients présentant une simple exophtalmie ou un syndrome de Hutchinson ont bénéficié de la TDM orbito-cérébrale. Au cours du syndrome de Hutchinson, la TDM met en évidence habituellement une lésion

ostéolytique au niveau de la paroi interne de l'orbite pouvant s'étendre à l'éthmoïde avec inflammation des parties molles adjacentes prenant l'aspect d'une masse charnue refoulant de manière plus ou moins importante le globe oculaire. Cette lésion est souvent accompagnée d'ostéolyse à distance sur la paroi temporale du crane.

➤ Ganglionnaire :

La détection des adénopathies n'est pas toujours aisée car celles-ci siègent habituellement au voisinage de la masse, d'où la difficulté de faire distinction entre ce qui est ganglionnaire et ce qui est tumoral [20].

Sa détection a été aisée dans notre série. Cependant Niombella [12] a souligné la difficulté de visualisation des ganglions siégeant à proximité de la tumeur.

➤ Hépatique :

Nous avons 3 patients présentant des métastases hépatiques. Celles-ci apparaissent généralement sous forme de nodule hypodense au scanner (2 cas), mais on peut avoir un foie augmenté de volume légèrement hétérogène (1 cas). La tumeur primitive est abdominale dans 2 cas et thoracique dans 1 cas. Un de ces patients âgés de moins d'un an présentaient le syndrome de Pepper (5% de la série) ayant favorablement évolué. Les deux autres âgés de 2 et 3 ans ont vu progresser leur maladie.

➤ Pulmonaires :

Nous avons mis en évidence chez 4 cas de nos patients des lésions pulmonaires parenchymateuse (2 cas) et/ou pleurales (4 cas). La moitié de ces patients présente une tumeur primitive thoracique.

Nous avons comptabilisé séparément les pleurésies, vues au cliché thoracique et au scanner, et les lésions parenchymateuses. La pleurésie souvent importante dans les tumeurs thoraciques est retrouvée 2 fois à la radiographie standard tandis que la TDM la met en évidence chez tous les patients. On retrouve des atteintes pulmonaires seulement une fois au cliché thoracique alors qu'elles sont présentes 2 fois au scanner, soit 10% de notre série, une fois sous l'aspect de nodules dans le parenchyme et une autre comme des foyers de pneumopathie basale homogène.

Dans l'étude de Kammen [21], ne sont considérées comme métastases pulmonaires que les lésions nodulaires parenchymateuses. Il en résulte une incidence de 3%. Cowie sur une étude portant sur 1245 enfants dans le Neuroblastoma Study Group estime cette incidence à seulement 0.7%.

Sur la base des critères de Kammen, nous retenons 1 cas de métastase pulmonaire, soit 5 % cette incidence est légèrement augmentée par rapport à celle de Kammen. Ce patient a d'ailleurs présenté une récidive de la maladie après chimiothérapie et chirurgie, confirmant le mauvais pronostic des métastases pulmonaires.

➤ Rénales :

Concernant l'extension rénale: nous avons eu 2 cas soit 10%. Le mécanisme par contiguïté peut être évoqué dans notre série car la tumeur était juste au voisinage du rein.

Un seul article publié en 1987 par Filiatraut fait état de 2 cas de neuroblastome avec des métastases rénales bilatérales [22].

5. Evolution des patients après traitement:

➤ Dans notre série le pronostic est:

- Pour les stades I, II et IVS: la guérison était de 100%. Le scanner de contrôle a montré la disparition complète des lésions.
 - Pour le stade IV (12 patients) nous avons noté 17% de guérison, 58% de progression de la maladie, 8% de récidive et 17 % de décès.
 - En effet, plus le diagnostic est précoce meilleur est le pronostic [12] mais aussi plus l'âge du patient est bas au moment du diagnostic, meilleur est la réponse au traitement [2].
 - Cependant dans notre série la majorité des patients étaient à un stade avancé et avait un âge entre 2 et 3 ans.
- Il est important de souligner que le pronostic est amélioré par une consultation précoce [12].

CONCLUSION

Le neuroblastome est une tumeur pédiatrique d'origine embryonnaire, maligne développée à partir du système nerveux sympathique.

La tomodensitométrie garde une place primordiale dans la prise en charge des neuroblastomes (diagnostic, bilan d'extension et surveillance). Elle a le mérite de donner une idée assez précise de l'évolution de la maladie avant l'acte chirurgical.

Le travail que nous avons entrepris avait pour but de déterminer l'apport du scanner dans le diagnostic et la stadification des neuroblastomes dans le centre hospitalier de Longjumeau (91).

Nous avons mené une étude rétrospective ; descriptive et analytique sur une période de 10 ans (de janvier 2004 à décembre 2013) ; exploitant 20 cas (11 garçons et 9 filles) de neuroblastomes.

La moyenne d'âges était de 20 mois avec des extrêmes allant de 1 mois à 3 ans.

Le site préférentiel du neuroblastome était abdominal (70%) dont les tumeurs surréaliennes représentent 65% des neuroblastomes abdominaux et 45% des neuroblastomes de toutes localisations confondues.

Dans notre étude, la TDM nous a permis de faire une meilleure caractérisation tumorale avec une masse tissulaire prenant faiblement le contraste dans 70%, hétérogène avec présence des calcifications dans 85% des cas et des plages de nécrose dans 45% des cas.

Concernant l'extension locorégionale nous avons noté une atteinte rénale homolatérale chez 4 patients (20%), une extension vasculaire chez 3 patients (15%), une atteinte hépatique par contiguïté chez 4 patients (20%) et une atteinte musculaire chez 3 patients (15%) et une atteinte canalaire chez 2 patients (10%).

Pour l'extension à distance: une atteinte osseuse a été noté chez 4 patients (20%), atteinte orbitaire chez 2 patients (10%), atteinte ganglionnaire chez 7 patients (35%), atteinte hépatique chez 3 patients (15%), atteinte pleuro-pulmonaire chez 4 patients (20%), et enfin une atteinte rénale chez 2 patients. (10%).

Le pronostic était favorable dans 100 % avec guérison pour les stades I, II et IVS.

Pour les stades plus avancés notamment le stade IV, on notait 58% de progression de la maladie et 17% de décès malgré le traitement.

L'imagerie tente aujourd'hui de déterminer l'origine de la tumeur et d'évaluer son stade avec plus de fiabilité. Ce travail doit être réalisé en collaboration avec le clinicien qui prescrit les examens complémentaires et le traitement, le chirurgien qui voit la tumeur et ses extensions et l'anatomopathologiste qui en fait une étude histologique. Le neuroblastome témoigne ainsi de l'intérêt d'une collaboration multidisciplinaire et des études multicentriques prospectives, conditions essentielles à tout progrès en oncologie pédiatrique. Une étude ainsi menée permettrait de confirmer la place qu'occupe déjà l'imagerie dans le diagnostic du neuroblastome.

REFERENCES

1. **Montagne J. Ph, Couture A.** Tomodensitométrie Pédiatrique édition VIGOT 1987.
2. **Hugsson C, Nyman R, Jorulf H, McDonald P, Rifai A, Kofide A, Jacobsson B.** imaging of abdominal neuroblastoma in children. *Actaadiologica* 1999; 40:534-542.
3. **Garel L, Kalifa G, Kalifa C.** Neuroblastomes et ganglioneuromes. *Feuilles de radiologie*. 1981 ;4 :321-332.
4. **Lonergan GJ, Schwab CM, Suarez ES, Carlson CL.** Neuroblastoma, ganglioneuroblastoma and ganlioneuroma: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2002; 22:911-934.
5. **Siegel et al.** Staging of neuroblastoma at imaging: report of the radiology diagnostic oncology group. *Radiology* 2002; 223: 168-175.
6. **Slovis TL, Meza MP, Cushing B, et al.** thoracic neuroblastoma: what is the best imaging modality for evaluating extent of disease? *Pediatr Radiol.* 1997; 27(3): 273-275.
7. **Hiorns MP, Owens CM.** Radiology of neuroblastoma in children. *Eur Radiol* 2001; 11:2071-2081.

8. **Piette C, Dresse M.F, Forget P, Schmitz V, Demarche M, Erpicum P, Closon M.T, Rutten I, Paulus P, Vivegnis D, Beguin Y, Jamblin P, Hoyoux Cl.** Les neuroblastomes de l'enfant, A propos de 23 cas dans le CHR de la citadelle à Liège (Belgique) ; 2003.
9. **Andon A, Pein F, Valteau-Couanet D, Couanet D, Hartman O.** le neuroblastome, Institut Gustave Roussy Paris (France) ; 2004.
10. **Sqalli Houssaini A, Allali N, Dafiri R.** Le neuroblastome thoracique chez l'enfant :apport de la tomodensitométrie. A propos de 17 cas dans le CHU Ibn Sina, Rabat, Maroc ; 2006.
11. **Stark DD, Moss AA, Brasch RC, delorimier AA, Albin AR, London DA, Gooding CA.** Neuroblastoma: Diagnostic imaging and staging. Radiology 1983; 148(1): 101-105.
12. **Niombella romeo Hermes.** Apport de l'imagerie dans le diagnostic du neuroblastome chez l'enfant a propos de 78 cas dans le service de radiologie pédiatrique de l'hôpital d'enfant CHU Ibn Sina RABAT (Maroc) ; thèse 2003.
13. **Bounsir A, Hassi A, Jiddi K, Basraoui D, Jalal H.** Apport de l'imagerie dans le diagnostic du neuroblastome chez l'enfant dans le service de radiologie pédiatrique CHU Mohammed VI Marrakech (Maroc) ; 2013.

- 14. Couanet D, Leclere J.** Stratégie d'imagerie dans les tumeurs abdominales malignes de l'enfant. Feuillets de radiologie, 1993 ;33(2) :71-84.
- 15. Adamsbaum.** diagnostique d'une masse abdominale, dans radiologie Pédiatrique édité par le conseil des enseignants de la radiologie de France Edicerf 1994.
- 16. Lumbroso JD, Guermazi F, Hartmann O, et al.** Meta-iodobenzylguandine (mIBG) scans in neuroblastom:sensitivity and specificity, a review of 115 scans. Prog Clin Biol Res 1988;271:689-705.
- 17. Fourati H, Daoud E, Chaabouni S, Guermazi Y, Ben Mahfoudh K, Toumi N, Frikha Z, Mnif J.** Neuroblastome de l'enfant : Apport de l'imagerie dans le service de radiologie CHU Bourguiba Sfax (Tunisie) ; 2009.
- 18. Kalifa G, Kalifa C, Sauvegrain J.** Aspect radiologique des métastases chez l'enfant. La médecine infantile, 1980 ;1 :90-101.
- 19. Mills AE, Bird AR.** Bone Marrow changes in neuroblastoma. Pediatr Pathol 1986; 5:225-234.

- 20.****Nakajo M, Shapiro B, Copp J, Kalff V, Gross MD, Sisson JC, Beierwaltes WH.** The normal and abnormal distribution of the adrenomedullary imaging agent m (I-131)iodobenzylguandine (I-131 mIBG)in amn: evaluation by scintigraphy. J Nucl Med 1983;24(8):672-682.
- 21.****Kammen B.K., Mattay K, Pacharn., Gerbing R., Brasch R., Gooding C.** pulmonary metastases at diagnosis of neuroblastoma in pediatric patients: CT findings patients: CT Findings and prognosis AJR 2001; 176:755-759
- 22.****Filiatrault D, Hoyoux C, Benoit P, Garel L, Esseltine D.** renal metastases from neuroblastoma. Report of two cases. Pediatr Radiol 1987;17(2):137-8.
- 23.** **Brisse H.** Recommandation pour l'imagerie et pour les prélèvements de la tumeur primitive du neuroblastome ; institut curie (France) ; 2003.

ANNEXES

Annexe 1 :

Rappel sur les autres techniques d'imagerie permettant le diagnostic du neuroblastome[10]:

L'imagerie est primordiale pour l'étude :

- Du volume de la tumeur primitive (calculé à partir des trois diamètres orthogonaux).
 - Des rapports avec les organes de voisinage.
 - Bilan locorégional et à distance.
 - De l'établissement du bilan d'opérabilité.
 - De l'évaluation sous chimiothérapie des formes métastatiques ou inopérables.
 - De l'évaluation postopératoire > 1 mois
- a. Radiographie du thorax : c'est un examen très sensible. Le neuroblastome se traduit par :
- Une opacité de tonalité hydrique pouvant renfermer des calcifications fines et irrégulières.
 - Un déplacement des lignes paravertébrales.
 - Des modifications osseuses liées aux extensions intrarachidiennes et foraminales (amincissement des arcs postérieurs des côtes/érosions des pédicules/ élargissement des distances inter pédiculaires/scalloping vertébral).
- b. L'ASP : permet la mise en évidence des signes directs et indirects du neuroblastome tels que :
- Opacité souvent de grande taille
 - Refoulement des anses digestives et des lignes paravertébrales
 - Calcifications

- Ecartement des cotes
 - Erosions osseuses
 - Métastases osseuses
 - Pleurésie
 - Adénopathies
- c. Echographie : l'échographie peut préciser le caractère tissulaire, échogène de la masse, visualiser les calcifications intra lésionnelles. On général elle montre une masse tissulaire hétérogène le plus souvent isoéchogène et plus rarement hypoéchogène.
- d. IRM : c'est un excellent examen pour l'étude des neuroblastomes. Elle permet l'exploration des :
- Rapports avec le prolongement intrarachidien (en précisant les niveaux supérieur et inférieur de l'atteinte endocanalaire, et le pourcentage d'occupation du canal rachidien par la masse dans le plan transversal).
 - Espaces intercostaux.
 - Trous de conjugaisons
 - Evaluation des métastases médullaires.

Le neuroblastome se présente :

- T1 : hyposignal hétérogène.
 - T2 : hypersignal hétérogène
 - Le rehaussement après injection du gadolinium est diffus et hétérogène.
- e. Scintigraphie : scintigraphie à la mIBG (méta-iodobenzylguandine) permet le dépistage des métastases ostéo-médullaires et leur surveillance sous traitement.

Annexe 2 :

Bilan d'extension initial en imagerie du neuroblastome [23]

	Topographie	Examens recommandés
Tumeur primitive	Neuroblastome cervical thoracique ou pelvien	IRM (à défaut: TDM spiralée)
	Neuroblastome abdominal	TDM abdomino-pelvienne (ou IRM)
Sites métastatiques	Foie	Echographie abdominale
	Moelle osseuse & os	<p>Scintigraphie mIBG</p> <p>+ Scintigraphie osseuse au Tech99 <i>si</i> NB non fixant</p> <p>+ Radiographies standard des sites de fixation mIBG <i>si</i></p> <p>âge < 1 an (sauf crâne : TDM)</p> <p>+ Scanner crânien <i>si</i> :</p> <ul style="list-style-type: none"> - âge < 1 an et fixation scintigraphique mIBG de la base du crâne (lyse osseuse? extension épidurale?) et/ou - exophthalmie (compression des nerfs optiques?)
	Thorax	Scanner thoracique non systématique : seulement si métastases pulmonaires en standard

Annexe 3 : fiche d'exploitation

Neuroblastome abdomino-pelvien

N de Dossier :

- Nom et prénom :
- Age :
- Circonstances de découverte :
- Age de découverte :
- Examens réalisés :

	Biologie	TDM cerv-thor	TDM abd-pelv	Autres
examens				

- Résultats :

TDM abdomino-pelvienne :

Siège :

Taille :

Densité en C- en C+

Limites :

Contours :

Calcifications :

Rapports vasculaires :

Extension intra-canalaire :

Extension thoracique :

Atteinte rénale :

Atteinte hépatique

Adénopathies :

Rapports dans le bassin :

Métastases :

Traitements :

Evolution après traitement :

Annexe 4 : fiche d'exploitation

Neuroblastome cervico-thoracique

N de Dossier :

- Nom et prénom :
- Age :
- Circonstances de découverte :
- Age de découverte :
- Examens réalisés :

	Biologie	TDM cerv-thor	TDM abd-pelv	Autres
examens				

- Résultats :

TDM cervico-thoracique :

Siège :

Taille :

Densité :

Limites :

Contours :

Calcifications :

Rapports organiques :

Rapports vasculaires :

Lésions parenchymateuses :

Extension intra-canalaire :

Extension abdominale :

Adénopathies :

Lésions osseuses :

Surrénale :

Foie :

Adénopathies :

Métastase :

Traitement :

Evolution après traitement :

APPORT DE LA TOMODENSITOMETRIE DANS LE DIAGNOSTIC DU NEUROBLASTOME CHEZ L'ENFANT

RESUME

Définition : le neuroblastome est une tumeur maligne du système nerveux sympathique. C'est la tumeur solide la plus fréquente chez l'enfant de moins de 5 ans. Différentes caractéristiques moléculaires ont été individualisées dont dépendent la présentation clinico-radiologique, le pronostic, le traitement et en conséquence la stratégie d'imagerie.

Objectifs :

Décrire l'aspect tomodensitométrique du neuroblastome ; évaluer la place et l'apport de la TDM dans le diagnostic et la stadification.

Matériel et méthode :

Notre étude est rétrospective, étalée sur une période de 10 ans (de janvier 2004 à décembre 2013) réalisée dans le service de radiologie du centre hospitalier de Longjumeau-France(91), exploitant 20 cas (11 garçons et 9 filles) de neuroblastomes chez des enfants d'âge moyen de 20 mois.

A travers cette série, nous avons analysé les données de la TDM au moment du diagnostic et essayé de les confronter à la littérature.

Résultats :

La TDM nous a permis de faire une meilleure caractérisation avec une masse tissulaire prenant faiblement le contraste dans 70%, hétérogène avec présence des calcification dans 85% des cas et des plages de nécrose dans 45% des cas. Pour le bilan d'extension on a pu identifier sur le plan loco-régionale : atteinte rénale homolatérale (20%), une extension vasculaire (15%), une atteinte hépatique par contiguïté (20%), musculaire (15%) et canalaire (10%). A distance : atteinte osseuse (20%), orbitaire (10%), ganglionnaire (35%), hépatique (15%), pleuro-pulmonaire (20%), rénale (10%).

Le pronostic était favorable dans 100 % avec guérison pour les stades I, II et IVS, pour les stades plus avancés notamment le stade IV, on notait 58% de progression de la maladie et 17% de décès malgré le traitement.

Conclusion :

La tomodensitométrie tente aujourd'hui de déterminer l'origine de la tumeur et d'évaluer son stade avec plus de fiabilité. Ce travail doit être réalisé en collaboration avec le clinicien qui prescrit les examens complémentaires et le traitement, le chirurgien qui voit la tumeur et ses extensions et l'anatomopathologiste qui en fait une étude histologique.

Mots clés : Neuroblastome ; tomodensitométrie ; Syndrome de Hutchinson.