

Case report

Une cause rare de détresse respiratoire néonatale: le neuroblastome médiastinale



A rare cause of neonatal respiratory distress: mediastinal neuroblastoma

Maha Oudhiri^{1, &}, Chaimae Rherib¹, Nazik Allali², Najat Lamalmi³, Hassan Aguenou⁴, Amina Barkat¹

¹Centre National de Référence en Néonatalogie et Nutrition, Hôpital d'Enfants de Rabat, Rabat, Maroc, ²Service de Radiologie, Hôpital d'Enfant de Rabat, Rabat, Maroc, ³Service d'Anatomie Pathologique de l'Hôpital d'Enfants de Rabat, Rabat, Maroc, ⁴Unité Mixte de Recherche en Nutrition et Alimentation URAC, Université Ibn Tofail-CNESTEN, RDC-Nutrition AFRA/AIEA, Maroc

[&]Auteur correspondant: Maha Oudhiri, Centre National de Référence en Néonatalogie et Nutrition, Hôpital d'Enfants de Rabat, Rabat, Maroc

Received: 19 Feb 2020 - Accepted: 26 Feb 2020 - Published: 11 Mar 2020

Domain: Pediatric oncology, Pediatrics (general), Respiratory diseases

Mots clés: Neuroblastome, nouveau-né, médiastin, détresse respiratoire

Résumé

Le neuroblastome est une tumeur solide commune de l'enfance mais sa présentation néonatale notamment dans sa forme thoracique reste rare. Le diagnostic différentiel inclut malformations pulmonaires congénitales, pneumonies et atélectasies. Nous rapportons un cas de neuroblastome congénital révélé par une détresse respiratoire géré initialement comme infection néonatale précoce pulmonaire.

Case report | Volume 2, Article 100, 11 Mar 2020 | 10.11604/pamj-cm.2020.2.100.21885

Available online at: <https://www.clinical-medicine.panafrican-med-journal.com/content/article/2/100/full>

© Maha Oudhiri et al PAMJ - Clinical Medicine (ISSN: 2707-2797). This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution International 4.0 License (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.



Abstract

Neuroblastoma is a solid tumor commonly occurring in childhood. However neonatal thoracic neuroblastoma is rare. Differential diagnosis includes congenital pulmonary malformations, pneumonia and atelectasis. We report a case of congenital neuroblastoma revealed by respiratory distress initially treated as early-onset neonatal lung infection.

Key words: Neuroblastoma, newborn, mediastinum, respiratory distress

Introduction

Les tumeurs néonatales survenant au cours des 28 premiers jours de vie sont rares. Leurs causes ne sont pas claires, mais les facteurs génétiques jouent probablement un rôle clé [1]. Les neuroblastomes du nouveau-né (NB-NN) représentent une entité particulière de par les circonstances de découverte (anté- ou postnatale immédiate), la possibilité bien connue de régression spontanée et la fragilité des enfants à cet âge. Bien que le neuroblastome soit une tumeur fréquente durant la période périnatale, peu de cas de neuroblastome thoracique ont été rapportés. Nous présentons ce cas en raison de la faible incidence du neuroblastome, en particulier dans sa forme thoracique au cours des périodes néonatales, avec une présentation similaire avec une pneumonie néonatale à la radiographie.

Patient et observation

Riad est né le 02/07/2019, eutrophique, à 38 SA, par voie basse avec bonne adaptation à la vie extra-utérine. De mère de 30 ans, primipare, sans antécédent particulier. Son suivi obstétrical est normal, tant sur le plan clinique, que lors des échographies du 1er et 2e trimestre de la grossesse. Le nouveau-né a été admis dans une unité de soins intensifs néonataux dans sa ville natale, en raison d'une détresse respiratoire débutant à 4 jours de vie avec cyanose faciale lors des pleurs constatées par la mère associée à une fièvre traitée comme infection néonatale précoce à localisation pulmonaire par antibiothérapie (ampicilline et ceftriaxone) et

oxygénothérapie. Devant la persistance de la détresse respiratoire, une radiographie thoracique a été demandée objectivant une opacité du lobe supérieur droit refoulant la trachée (Figure 1). Un complément échographique a été demandé montrant un processus tissulaire de l'hémithorax droit, d'échostructure hétérogène renfermant des zones hyperéchogènes vascularisées au Doppler couleur et mesurant 49*60mm refoulant les structures du médiastin du côté droit y compris le thymus (Figure 2). Le Nouveau-né a été adressé à l'Hôpital d'Enfant de Rabat pour enquête étiologique et prise en charge thérapeutique. A l'examen, le nouveau-né pesait 3500g avec une température de 37,5°C, FC 148 batt/min, FR 50/min, TA 64/42mm Hg, score de silverman coté à 1/10 sans congestion de visage ou de circulation veineuse thoracique, une SpO₂ à 93% à air ambiant, murmure vésiculaire diminué à droite, sans hépatomégalie ni nodules sous cutanés ou atteinte neurologique.

Radiographie thoracique a été demandée objectivant une opacité du lobe supérieur et moyen droit bien limitée refoulant la trachée (Figure 3) avec cul de sac libre sans lyse osseuse. Le bilan biologique initial a montré une hémoglobine à 15,5g/dL, un nombre de globules blancs de 33000/mm² à prédominance neutrophile et une numération plaquettaire normale. Une C protéine réactive à 15mg/L. L'Électrolytes sériques, l'urée et la créatinine étaient normales; une hyperferritinémie à 700ng/ml et LDH à 850UI/L, et un bilan de crase normal. Une Tomodensitométrie thoracique (Figure 4) a montré un processus lésionnel médiastino-pulmonaire droit occupant les trois étages du médiastin, tissulaire, hétérogène renfermant des zones hémorragiques et calcifications, se rehausse après

injection de produit de contraste, mesure 56*70*64 mm refoulant les éléments médiastinaux qui a été bisopsié sous contrôle scannographique. Une première cure fait de bolus de corticoïdes a été administré au nouveau-né dans l'attente du résultat histologique. L'examen histologique a confirmé le diagnostic de neuroblastome (Figure 5) en objectivant un neuroblastome peu différencié stroma pauvre avec n-myc bas. Le nouveau-né a été transféré au service d'oncologie pour complément de prise en charge où il a bénéficié d'une cure de chimiothérapie à base de cyclophosphamide et de vincristine avec bonne amélioration clinique sans réponse radiologique, d'où l'adjonction de nouvelle/molécules (VP16 et carboplatine) puis une exérèse chirurgicale a été indiquée après réduction du volume tumorale de 86%. Le nourrisson est suivi depuis régulièrement chaque trois mois en consultation.

Discussion

Les tumeurs malignes à la naissance ou en période néonatale sont rares et ne représentent que 2% des tumeurs malignes de l'enfant [2]. Le neuroblastome (NB) sont les secondes tumeurs les plus fréquemment découvertes en anténatal, avec une prévalence de 2/100000 naissances vivantes. La plupart des neuroblastomes sont diagnostiqués au cours de l'échographie du 3e trimestre, mais peuvent être identifiés dès 23 SA [3]. Cette tumeur est légèrement plus fréquente chez les garçons que chez les filles avec un sex-ratio de 1:2:1 [4]. Chez le fœtus et le nouveau-né, la localisation surrénalienne est largement prédominante, représentant 90% des cas, alors que chez l'enfant elle ne représente que 35% des cas. Les localisations périnatales au niveau thoracique, cervical et pelvien sont plus rares [5]. Bien que les neuroblastomes thoraciques représentent une minorité de tous les cas de neuroblastome (11% à 26%), ils restent la masse médiastinale la plus fréquente chez les patients âgés de moins de 2 ans [6]. Les tumeurs primitives peuvent survenir n'importe où le long de la chaîne sympathique, du cou au pelvis [7]. Les manifestations cliniques

dépendent de l'emplacement primaire de la tumeur et de l'étendue de la maladie métastatique [7,8]. L'analyse de différentes séries publiées n'a pas mis en évidence de facteur exposant ni de transmission génétique particulière du neuroblastome, malgré sa survenue dans la fratrie et dans des générations successives. On n'a pas retrouvé de cas similaire familiaux pour notre cas [9].

Bien que certains cas de neuroblastome néonatal soient spontanément résolutifs, notre patient a présenté une forme tumorale menaçant le pronostic vital au cours des 7 premiers jours de vie en raison de sa position dans le médiastin, ce qui a entraîné une compression des voies respiratoires du nouveau-né. La manifestation clinique rapportée des neuroblastomes thoraciques est une détresse respiratoire sévère due à une compression de la trachée par la tumeur ou peuvent être diagnostiquées sur une radiographie pulmonaire réalisée pour autres raisons. La localisation thoracique permet donc une révélation précoce de la tumeur par le biais d'une symptomatologie bruyante plus que la localisation abdominale. C'était bien le motif ayant ramené notre patient à la consultation et donc au diagnostic de la tumeur. Le neuroblastome thoracique a un pronostic relativement favorable et est généralement associé à de meilleurs résultats que les neuroblastomes apparaissant dans d'autres régions. Bien que le mécanisme du pronostic plus favorable ne soit pas clair, il est connu que les neuroblastomes thoraciques ont tendance à être détectés plus tôt et se présentent avec une fréquence de localisation plus élevée au moment du diagnostic que les neuroblastomes non thoraciques. Certains auteurs suggèrent que dans les neuroblastomes néonataux de plus de 3 cm de taille, un traitement précoce pourrait être meilleur et qu'un traitement agressif de cette maladie donne un meilleur pronostic [10]. Le neuroblastome néonatal a un spectre d'évolution large, allant de la rémission spontanée sans traitement à une agressivité extrême. L'indication thérapeutique et ses modalités dépendent de plusieurs critères: l'existence de signes cliniques menaçants le pronostic

vital, le stade, le profil génomique, dont l'amplification du gène N-myc. Toute suspicion de neuroblastome, doit être accompagnée d'une information complète et objective des parents faisant état de la démarche diagnostique, de l'excellent pronostic de cette tumeur et des diverses modalités thérapeutiques.

Conclusion

Le neuroblastome médiastinal est une cause très rare mais traitable de détresse respiratoire néonatale. Cette entité doit être prise en compte dans le diagnostic différentiel pour aider à l'identification précoce et à l'initiation rapide de la prise en charge.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

Figures

Figure 1: radiographie thoraco-abdominale de face montrant une opacité du lobe supérieur et moyen droit refoulant la trachée

Figure 2: aspect échographique d'un processus tissulaire de l'hémithorax droit, mesurant 49x60mm

Figure 3: radiographie thoraco-abdominale de face montrant une opacité du lobe supérieur et moyen droit refoulant la trachée avec cul de sac libre sans lyse osseuse

Figure 4: aspect scannographique du processus médiastino-pulmonaire localisé à droite occupant les trois étages du médiastin, mesure 56x70x64mm refoulant les éléments médiastinaux

Figure 5: aspect anatomopathologique de la carotte biopsique. (A): Gx4 Prolifération de cellules rondes d'architecture lobulée; (B): Gx40 prolifération de cellules rondes sur fond neurofibrillaire

Références

1. Orbach D, Sarnacki S, Brisse HJ, Gauthier-Villars M, Jarreau PH, Tsatsaris V *et al.* Neonatal cancer. *The Lancet Oncology.* 2013;14(13):e609-e620. **PubMed | Google Scholar**
2. Sharp SE, Gelfand MJ, Shulkin BL. Pediatrics: diagnosis of neuroblastoma. *Semin Nucl Med.* 2011;41(5):345-353. **PubMed | Google Scholar**
3. Dhir S, Wheeler K. Neonatal neuroblastoma. *Early Hum Dev.* 2010;86(10):601-605. **PubMed | Google Scholar**
4. Sharma D, Yadav J, Garg E. Unusual presentation of congenital neuroblastoma as persistent respiratory distress and Fever from age of 13 days in an infant: a case report. *Iranian Journal of Pediatrics.* 2014;24(6):787-9. **PubMed | Google Scholar**
5. Mahony R, McParland P. Approaches to the management of antenatally diagnosed congenital tumours. *Pediatr Radiol.* 2009;39(11):1173-8. **PubMed | Google Scholar**

6. Park Y, Lee HJ, Jung YJ, Lee JH, Kwon JY, Kim YH. Prenatally detected thoracic neuroblastoma. *Obstetrics & gynecology science*. 2018;61(2):278-281. **PubMed** | **Google Scholar**
7. Moore SW, Satge D, Sasco AJ, Zimmermann A, Plaschkes J. The epidemiology of neonatal tumours. *Pediatr Surg Int*. 2003;19(7):509-19. **PubMed** | **Google Scholar**
8. Nuchtern JG. Perinatal neuroblastoma. *Semin Pediatr Surg*. 2006;15(1):10-6. **PubMed** | **Google Scholar**
9. Isaacs Jr H. Fetal and neonatal neuroblastoma: retrospective review of 271 cases. *Fetal and pediatric pathology*. 2007;26(4):177-184. **PubMed** | **Google Scholar**
10. Kazemian M, Fallahi M, Rouzrokh M, Aghdam MK, Khalili M, Goudarzipour K. Neonatal neuroblastoma presented with respiratory distress, a case report. *Respiratory medicine case reports*. 2019;28:100874. **PubMed** | **Google Scholar**



Figure 1: radiographie thoraco-abdominale de face montrant une opacité du lobe supérieur et moyen droit refoulant la trachée



Figure 2: aspect échographique d'un processus tissulaire de l'hémithorax droit, mesurant 49X60mm



Figure 3: radiographie thoraco-abdominale de face montrant une opacité du lobe supérieur et moyen droit refoulant la trachée avec cul de sac libre sans lyse osseuse



Figure 4: aspect scanographique du processus médiastino-pulmonaire localisé à droite occupant les trois étages du médiastin, mesure 56X70X64mm refoulant les éléments médiastinaux

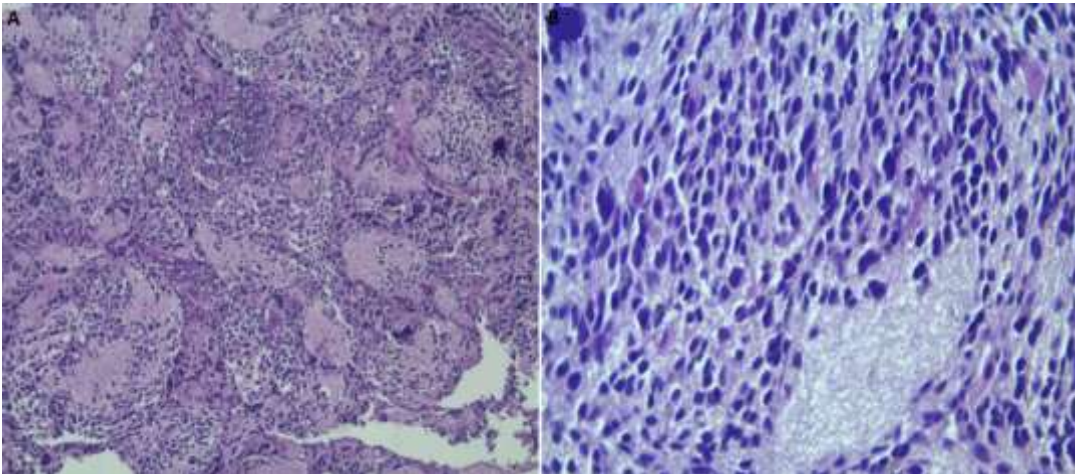


Figure 5: aspect anatomopathologique de la carotte biopsique. (A): GX4 prolifération de cellules rondes d'architecture lobulée; (B): GX40 Prolifération de cellules rondes sur fond neurofibrillaire