

Case report

PNET périphérique à localisation mésentérique

Imane Kamaoui^{1,&}, Mustapha Maaroufi¹, Leila Chbani², Said Ait Laalim³, Siham Tizniti¹

¹Service de radiologie, CHU Hassan II, Fès, Maroc, ²Service d'anatomo-pathologie, CHU Hassan II, Fès, Maroc, ³Service de chirurgie viscérale, CHU Hassan II, Fès, Maroc

[&]Corresponding author: Imane Kamaoui, Service de radiologie, CHU Hassan II, Fès, Maroc

Key words: PNET périphérique, PNET mésentérique, cancer

Received: 09/07/2011 - Accepted: 21/07/2012 - Published: 24/06/2014

Abstract

Les tumeurs neuroectodermiques primitives (PNET) mésentériques sont exceptionnelles. Elles appartiennent au groupe des tumeurs neuroectodermiques primitives périphériques et sont assimilées histologiquement aux sarcomes d'Ewing. Le diagnostic repose essentiellement sur les résultats immunohistochimiques et cytogénétiques. Nous nous proposons, à travers un cas de PNET à localisation mésentérique de revoir l'ensemble des aspects cliniques, radiologiques, histopathologiques et thérapeutiques de ce groupe de tumeur.

Pan African Medical Journal. 2014; 18:180 doi:10.11604/pamj.2014.18.180.972

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/18/180/full/>

© Imane Kamaoui et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Introduction

Les tumeurs neuroectodermiques primitives (PNET) mésentériques sont rares. Elles appartiennent au groupe des PNET périphériques dont les localisations les plus fréquentes sont au niveau osseux (le sarcome osseux d'Ewing) et thoracique (la tumeur d'Askin). Ces tumeurs présentent des caractères histo-pathologiques particuliers et restent de mauvais pronostic. Nous rapportons un nouveau cas de PNET mésentérique, métastatique au niveau du foie.

Patient et observation

Une femme de 65 ans, sans antécédents particuliers, présente depuis 2 mois des douleurs de l'hypochondre droit (HCD) à type de pesanteur, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général. L'examen clinique révèle une sensibilité à la palpation abdominale. Le scanner abdomino-pelvien montre une masse de la racine du mésentère, tissulaire, à contours polycycliques, rehaussée de manière hétérogène après injection de produit de contraste délimitant des zones liquéfiées (**Figure 1**). Cette masse envahit l'angle de TREITZ, le corps pancréatique et le tronc spléno-mésaraïque. Le scanner met également en évidence une deuxième masse tissulaire du foie droit, à contours irréguliers, se rehaussant modérément après contraste avec un aspect « pseudokystique ». Cette masse refoule la veine sus hépatique droite sans l'envahir (**Figure 2**). Le bilan biologique est normal.

Les masses mésentériques et hépatiques sont biopsiées. Les résultats anatomopathologiques mettent en évidence une prolifération tumorale à cellules rondes exprimant le CD99 (**Figure 3**). L'étude cytogénétique conclue à une tumeur du groupe PNET/EWING à localisation mésentérique et hépatique. Les tumeurs abdominales sont non résecables. La patiente est adressée en oncologie. Malheureusement, la patiente a refusé le traitement et ne s'est jamais présentée aux séances de chimiothérapie.

Discussion

Les tumeurs neuroectodermiques primitives (PNET) sont des néoplasmes à cellules rondes dont l'origine présumée est la crête neurale. Elles expriment des critères de différenciation neuronale à

des degrés variables et se développent en dehors des systèmes nerveux et sympathique. Les formes les plus connues sont le sarcome d'EWING et la tumeur d'ASKIN. L'atteinte mésentérique est exceptionnelle. Seuls quelques cas isolés ont été rapportés dans la littérature [1-4]. Le diagnostic repose sur l'anatomopathologie. Macroscopiquement, la tumeur est blanchâtre, friable, à contour multi loculé avec des remaniements intra-tumoraux à type de nécrose, d'hémorragie et de kystisation [5]. A l'histologie, il s'agit d'une prolifération à petites cellules rondes monomorphes basophiles se disposant en nappes diffuses. La présence d'élément en rosette ou pseudo-rosettes suggère l'origine neuroectodermique. A l'immunohistochimie, ces tumeurs expriment fortement le CD99 (MIC2). L'étude cytogénétique met en évidence une anomalie chromosomique spécifique, la translocation t (11 ; 22) (q24 ; q12).

Le tableau clinique est pauvre, dominé par les signes locorégionaux en rapport avec le syndrome de masse (douleurs, masse palpable). Les complications à type d'occlusion peuvent survenir en cas d'extension locorégionale. L'apparition des signes généraux (altération de l'état général, amaigrissement) traduit un stade évolué de la maladie.

Sur le plan biologique, une perturbation de la numération formule sanguine et du bilan inflammatoire sont notés. Certains auteurs rapportent une élévation du taux sérique de la NSE (Neuron Specific Enolase) et suggèrent que le dosage pré et post opératoire de ce marqueur permet le suivi évolutif des patients [6-9]

L'aspect en imagerie est peu contributif. En scanner, en raison du caractère nécrotico-hémorragique, les tumeurs sont hétérodenses avec zones liquéfiées kystiques. Les remaniements hémorragiques sont hyperdenses spontanément. En IRM, les tumeurs sont isointenses au muscle en T1, hyperintenses hétérogène en T2 avec un rehaussement variable après contraste [10]. Le caractère multiloculaire kystique parcourus par des septa est fréquemment rapporté [1, 11]. En échographie, ces tumeurs présentent un aspect hypoéchogène hétérogène avec des zones kystiques [12]. L'imagerie permet également d'apprécier les mensurations de la tumeur, l'extension locorégionale, la présence de métastases et l'évaluation de la réponse tumorale. Les métastases sont fréquemment retrouvées lors du diagnostic initial comme le cas de notre patiente et sont localisées par ordre décroissant au niveau pulmonaire (50%), os (25%), moelle (20%), foie et cerveau [13].

La prise en charge thérapeutique est multidisciplinaire, associant chirurgie, chimiothérapie et radiothérapie. La chirurgie s'adresse aux formes localisées. La chimiothérapie permet d'optimiser le traitement local et de contrôler la maladie métastatique. La radiothérapie adjuvante permet de diminuer le risque de récurrence locorégionale. Le pronostic est réservé avec une survie à 5 ans variable entre 65 à 75% dans les formes localisées et chutant à 25% dans les formes métastatiques [14].

Conclusion

Les PNET périphériques mésentériques sont rares. L'imagerie est peu spécifique. L'aspect tissulaire hétérogène avec zones kystiques doit faire suggérer le diagnostic. La confirmation est essentiellement anatomo-pathologique.

Conflits d'intérêts

Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêt.

Contributions des auteurs

IK a rédigé l'article. MM, LC et ST ont participé à la rédaction de l'article et à la recherche bibliographique. SAL a participé à la prise en charge des patients. Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

Figures

Figure 1: Scanner abdominal en coupe axiale après injection de produit de contraste. Volumineuse masse tumorale de la racine du mésentère, rehaussée de manière hétérogène après contraste (flèche), responsable d'un envahissement du corps du pancréas, du tronc spléno-mésaraïque (a) et de l'angle duodéno-jéjunal (b)

Figure 2: Scanner abdominal en coupe axiale avant (a) puis après injection de produit de contraste (b). Masse hépatique isodense en C-, se rehaussant de manière hétérogène après injection avec zones liquéfies

Figure 3: Microscopie (HESX250). Prolifération de cellules rondes avec présence de rosettes

Références

1. Khong PL, Chan GC, Shek TW, Tam PK, Chan FL. Imaging of peripheral PNET : Common and uncommon Locations. Clin Radiol. 2002; 57(4):272-7. **Google Scholar**
2. Balasubranian B, Dinakarabadu E, Molyneux AJ. Primary primitive neuroectodermal tumor of the small bowel mesentery. Euro J surg Oncol. 2002; 28(2):197-8. **Google Scholar**
3. Tokudome N, Tanaka K, Kai MH, Sueyoshi K, Matsukita S, Setoguchi T. Primitive neuroectodermal tumor of the transverse colonic mesentery defined by the presence of EWS-FLI1 chimeric mRNA in a japanese woman. J Gastroenterol. 2002 ; 37(7):543-9. **Google Scholar**
4. Horie Y, Kato M. Peripheral primitive neuroectodermal tumor of the small bowel mesentery : a case showing perforation at onset. Pathol int. 2000; 50(5):398-403. **PubMed | Google Scholar**
5. O'Sullivan MJ, Perlman EJ, Furman J, Humphrey PA, Dehner LP, Pfeifer JD. Visceral primitive peripheral neuroectodermal tumors: a clinicopathologic and molecular study. Hum Pathol. 2001; 32(10):1109-1115. **Google Scholar**
6. Vigouroux V, Jeanne C, Comoz F, Auriault ML, Bottet P, Bensadoun H. Primitive renal neuroectodermal tumor (PNET). A propos of a case. Prog Urol. 1998; 8(3):392-7. **PubMed | Google Scholar**
7. Jürgens H, Bier V, Harms D, Beck J, Brandeis W, Etspüler G et al. Malignant peripheral neuroectodermal tumors. A retrospective analysis of 42 patients. Cancer. 1988; 61(2): 349-5. **PubMed | Google Scholar**

8. Sheaff M, McManus A, Scheimberg I, Paris A, Shipley J, Baithun S. Primitive neuroectodermal tumor of the kidney confirmed by fluorescence in situ hybridization. *Am J Surg Pathol.* 1997; 21(4): 461-8. **PubMed | Google Scholar**
9. Horiguchi Y, Nakashima J, Ishii T, Hata J, Tazaki H. Primitive neuroectodermal tumor of the retroperitoneal cavity. *Urology.* 1994; 44(1) : 127-12. **Google Scholar**
10. Ibarburen C, Haberman JJ, Zerhouni EA. Peripheral primitive neuroectodermal tumors. CT and MRI evaluation. *Eur J Radiol.* 1996; 21(3):225-32. **PubMed | Google Scholar**
11. Taieb S, Cabaret V, Bonodeau F, Leblanc E, Besson P. MRI of primitive neuroectodermal tumor of the uterus. *J Comput Assist Tomogr.* 1998; 22(6):896-8. **Google Scholar**
12. O Keeffe F, Lorigan JG, Wallace S. Radiological features of extraskeletal Ewing sarcoma. *Br J Radiol.* 1990; 63(750):456-60. **Google Scholar**
13. Weiss SW, Goldblum JR. *Enzinger and Weiss's soft tissue tumor.* 2001. USA. Mosby Inc. **Google Scholar**
14. Parham DM, Hijazi Y, Steinberg SM et al. Neuroectodermal differentiation in Ewing's sarcoma family of tumors does not predict tumor behavior. *Hum pathol.* 1999; 30(8):911-8. **Google Scholar**

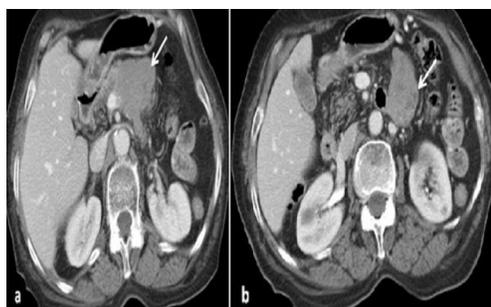


Figure 1: Scanner abdominal en coupe axiale après injection de produit de contraste. Volumineuse masse tumorale de la racine du mésentère, rehaussée de manière hétérogène après contraste (flèche), responsable d'un envahissement du corps du pancréas, du tronc spléno-mésaraïque (a) et de l'angle duodéno-jéjunal (b)

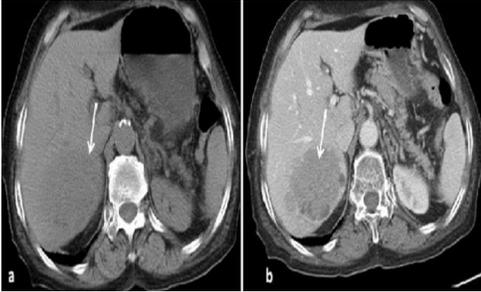


Figure 2: Scanner abdominal en coupe axiale avant (a) puis après injection de produit de contraste (b). Masse hépatique isodense en C-, se rehaussant de manière hétérogène après injection avec zones liquéfies

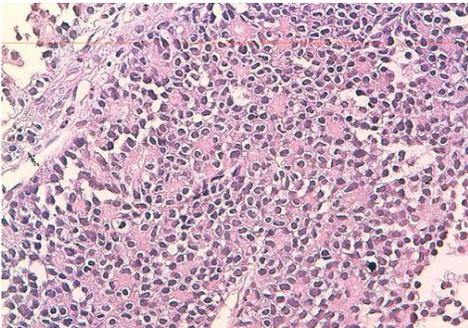


Figure 3: Microscopie (HESX250). Prolifération de cellules rondes avec présence de rosettes