

# TUMEUR NEUROECTODERMIQUE MELANOTIQUE DE L'ENFANT : A PROPOS D'UN CAS

Ichraq Ouchet, Sanaa Bouramdane, Kenza Elmkaddem, Sarra Benmiloud

Service d'Hématologie et d'Oncologie Pédiatrique, CHU Hassan II.

Faculté de médecine, de Pharmacie et de Médecine Dentaire, Université Sidi Mohammed Ben Abdellah, Fès.

## Introduction :

Les tumeurs neuroectodermiques mélanotiques infantiles (MNTI), ou progonomes mélanotiques, sont des tumeurs rares du jeune enfant. Elles sont bénignes dans la grande majorité des cas, localement agressives et de croissance rapide. Les localisations cervico-faciales et de la voûte crânienne sont les plus fréquentes. Leur pronostic est conditionné par un geste chirurgical complet, cependant le risque de récurrence reste élevé. Les transformations malignes peuvent survenir mais restent exceptionnelles ce qui justifie une surveillance à long terme.

A la lumière d'une observation de MNTI, survenu chez un nourrisson de 8 mois au niveau de l'épaule droite, nous rappelons les aspects cliniques, radiologiques, anatomopathologiques et thérapeutiques de cette entité rare.

## Observation :

Il s'agit d'un nourrisson de 8 mois, fils unique de sa famille, issu d'un mariage non consanguin, qui présente depuis l'âge de 2 mois une masse au niveau de l'épaule droite augmentant progressivement de volume sans autre signe associé, notamment pas de fièvre ni d'altération de l'état général. A l'examen clinique, on note la présence d'une masse violacée de consistance dure, mesurant 11 cm x 9 cm, sa circonférence est de 23 cm, non douloureuse à la palpation et sans signes inflammatoires en regard, le reste de l'examen est sans particularités. L'IRM de l'épaule droite a objectivé une masse tumorale du compartiment antérieur du bras droit dont le point de départ est extra-aponévrotique mais qui infiltre le fascia deltoïde et le biceps et probablement également les fibres musculaires adjacentes, elle reste à distance de l'os et du pédicule vasculaire brachial, l'origine sarcomateuse a été évoquée en premier. L'examen histologique d'une biopsie de la masse complétée par une étude immunohistochimique ont conclu à un aspect compatible avec un progonome mélanotique. Un bilan d'extension fait de scanner cervico thoraco abdomino pelvien, un médullogramme et une scintigraphie osseuse a été réalisé, ainsi qu'un bilan pré thérapeutique a été demandé. Devant l'état localement avancé de la tumeur, une exérèse chirurgicale ne peut être réalisée, d'où l'indication d'une chimiothérapie première.



## Discussion et conclusion:

La MNTI est une tumeur pigmentée, de croissance rapide, dont l'origine est neuroectodermique et neurocristopathique. Elle correspondrait à l'existence anormale de cellules de la crête neurale après qu'elles aient migré au maxillaire. Elle est toujours diagnostiquée au cours des six premiers mois de vie, jamais au-delà de la première année. Il n'y a pas de prédominance de sexe. Elle est exceptionnelle au niveau de la face et l'épaule, survenant surtout au niveau du système nerveux central et des maxillaires. Cliniquement, la tumeur est exophytique, de pigmentation rouge foncée ou bleue noire, qui évolue rapidement entraînant une destruction osseuse sous-jacente. Sur le plan biologique, le dosage de l'acide vanillyl-mandélique urinaire permet d'évoquer le diagnostic.

Radiologiquement, La calcification ou l'ossification intratumorale est possible. Le diagnostic différentiel se pose avec le sarcome d'Ewing, le rhabdomyosarcome, le lymphome ou le neuroblastome. Le diagnostic positif est histologique, la tumeur est formée d'un stroma conjonctif avec plusieurs types de cellules inflammatoires, lymphocytaires et mélanosécrétantes. L'évolution est bénigne dans la majorité des cas sans récurrence après le traitement chirurgical. Toutefois, les formes localement agressives, récidivantes ou métastatiques ne sont pas exceptionnelles, d'où l'intérêt de la chimiothérapie néoadjuvante.