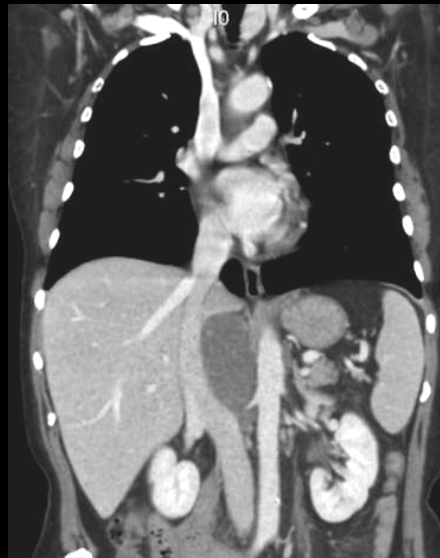
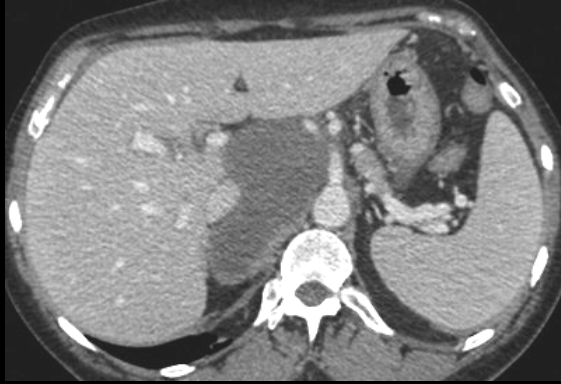
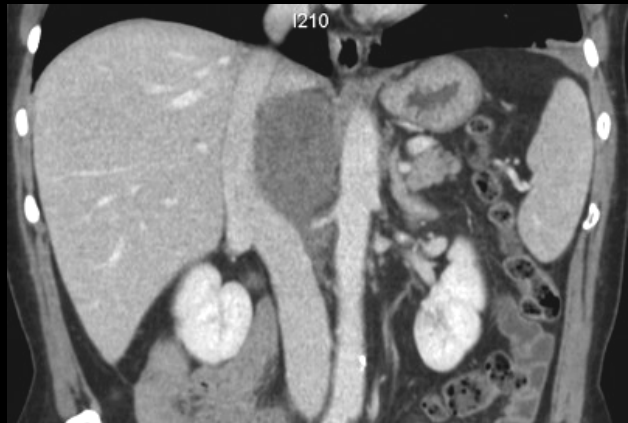
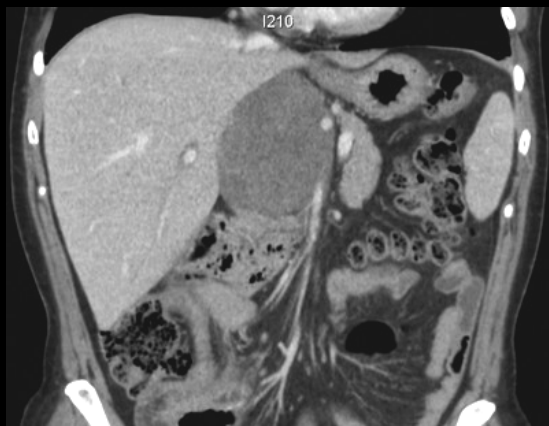
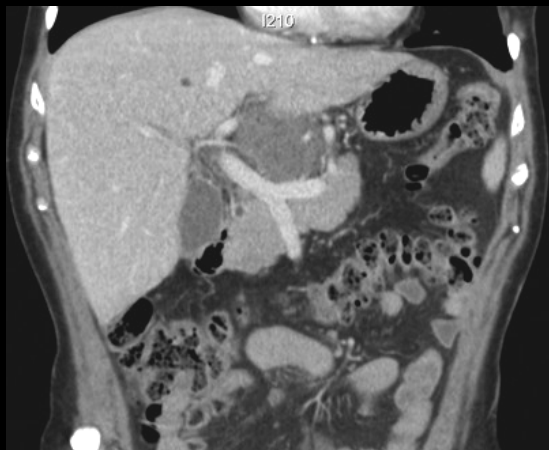
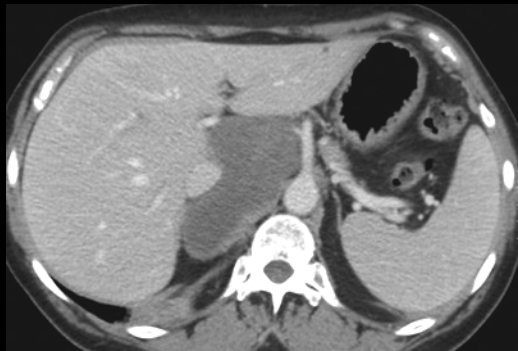
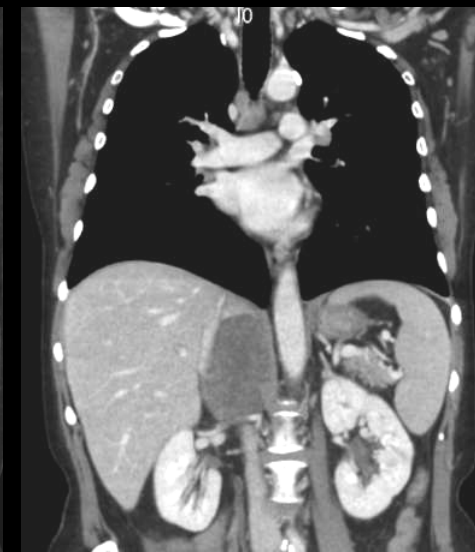
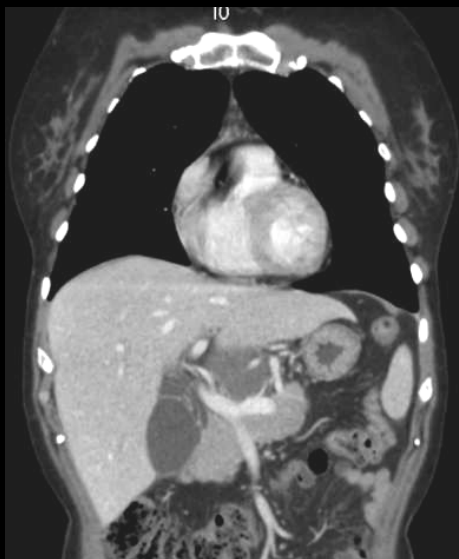
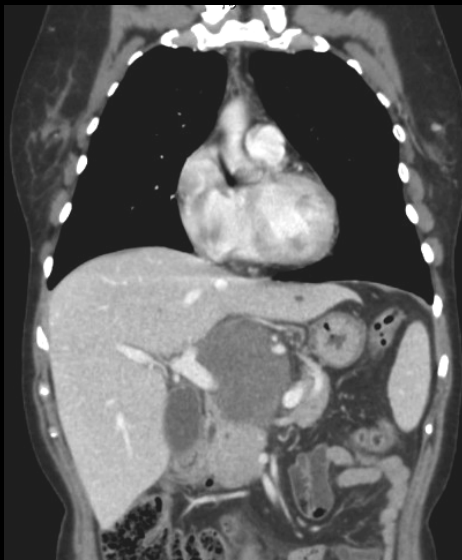


Femme , 57 ans ; "fortuitome" rétropéritonéal découvert sur un CT systématique avant traitement anti TNF alpha pour une polyarthrite rhumatoïde invalidante





aspect 2 ans auparavant



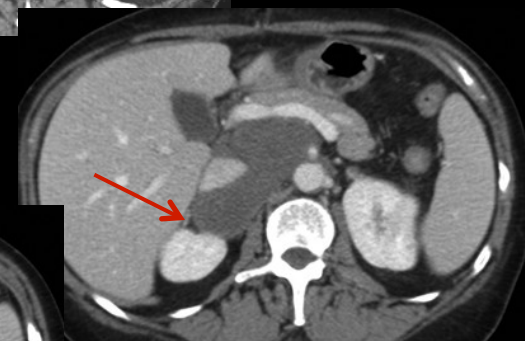
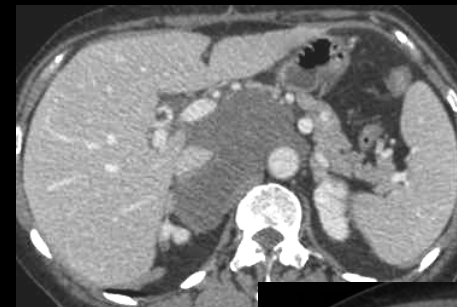
Quels sont les principaux éléments sémiologiques ?

masse tissulaire homogène faiblement vascularisée ,
rétropéritonéale, encapsulée , extra surrénalienne ,
étirant les vaisseaux sans les envahir

formuler le diagnostic probabiliste , en tenant compte de
l'absence d'évolutivité des images en 2 années

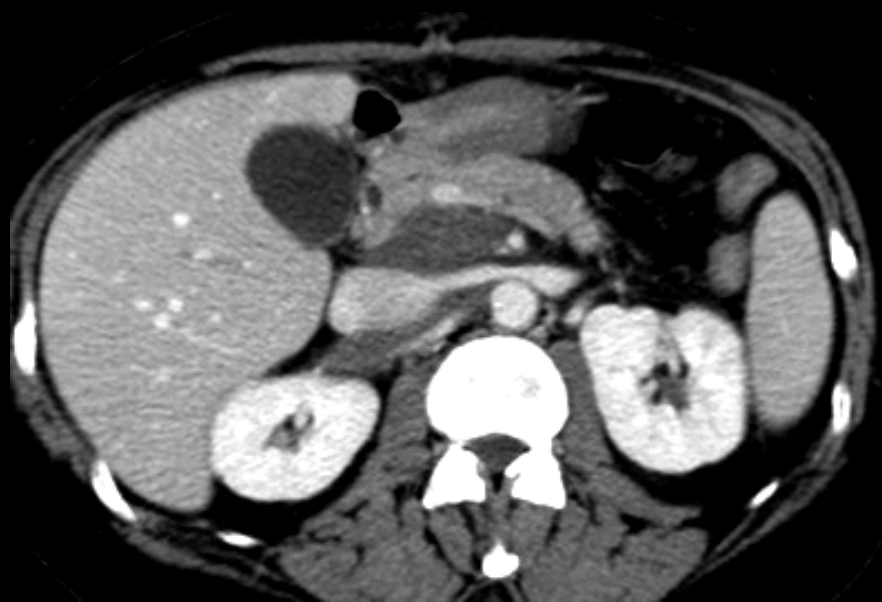
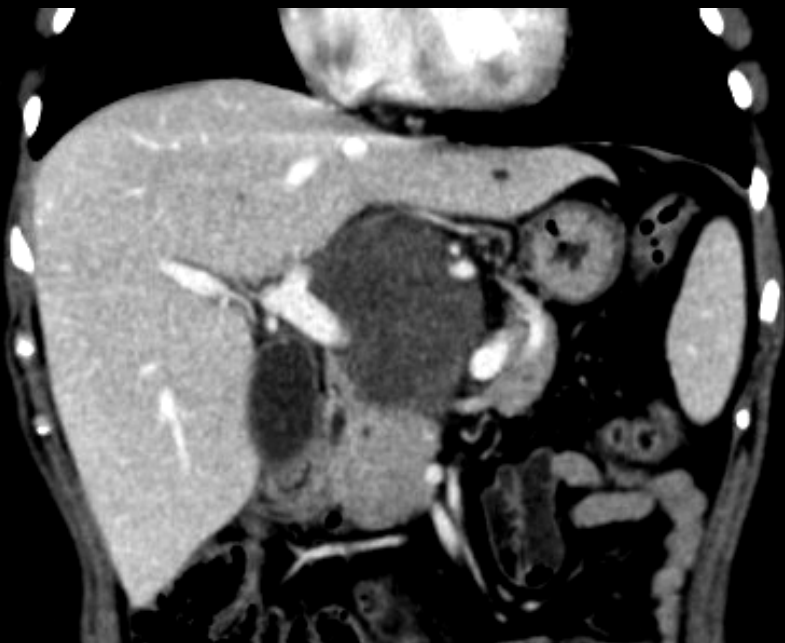
- lymphome malin hodgkinien ou non hodgkinien
- adénopathies rétropéritonéales métastatiques
- neurofibromatose NFM 1 (névrome plexiforme)
- lymphangiome kystique
- T conjonctive "sarcome" rétro péritonéal

What else



aucun élément en faveur d'une NFM 1 au niveau de la paroi du tronc

avec un **fenêtrage adapté**, la densité de la lésion est nettement différente de celle de la bile dans la vésicule ou du LCR dans le fourreau dural



le diagnostic anatomo pathologique est **ganglioneurome rétropéritonéal**
ces images doivent être connues car elles sont "pathognomoniques" et vous pouvez éviter beaucoup de désagréments au patient si vous faites ce diagnostic +++

les ganglioneuromes

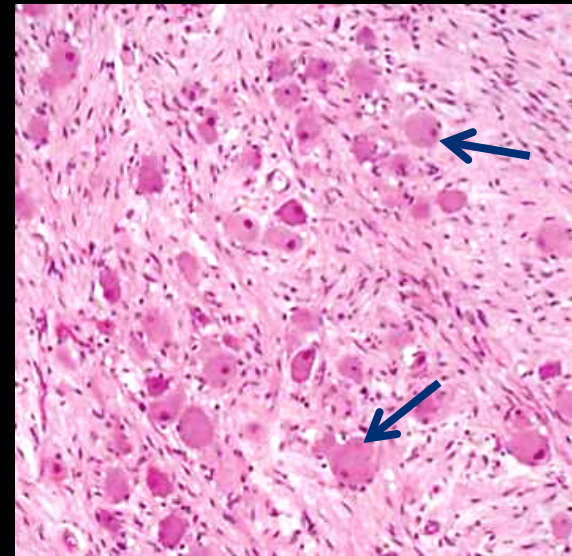
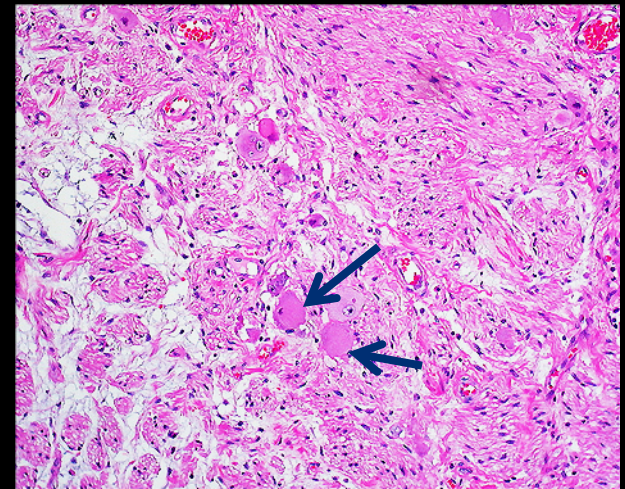
Le ganglioneurome est une **tumeur bénigne**, bien différenciée, constituée de **cellules ganglionnaires sympathiques matures** et de fibres nerveuses. Elle naît des crêtes neurales (comme les neuroblastomes et les ganglioneuroblastomes)

Leur point de départ correspond aux chaînes sympathiques qui s'étendent de la base du crâne aux glandes surrénales en passant par le cou, le médiastin postérieur et le rétropéritoine.

Les ganglioneuromes siègent :

- .dans le médiastin postérieur et le rétropéritoine 56% des cas
 - .dans les **glandes surrénales** (plus rarement ;30%)
 - .les autres sites sont très variés :mandibule , parapharynx , vessie , utérus , ovaire , tractus gastro-intestinal
- généralement uniques , calcifiés dans 1/3 des cas

Les enfants et les adolescents sont préférentiellement atteints (3 cas sur 5 sont observés avant 20 ans) ; **âge moyen 30 ans** (3 à 72 ans ; médiane 27 ans dans une revue de 36 cas sur 10 ans) ; le **sexe féminin est plus souvent touché** SR : 0,8 H / 1F



les proportions de cellules matures et de cellules fusiformes "Schwann cells like) sont variables

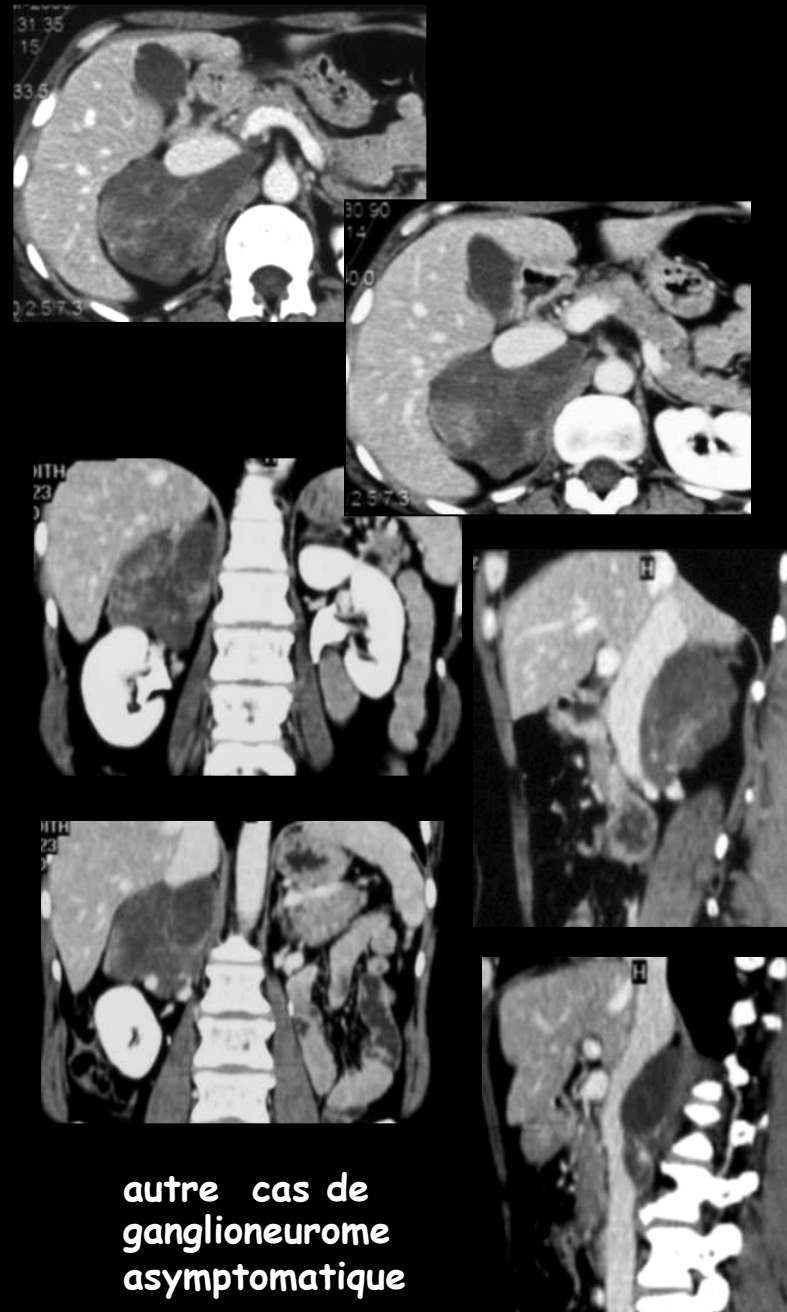
Le ganglioneurome non fonctionnel est a ou paucisymptomatique ; dans les formes fonctionnelles , on peut avoir diarrhée , HTA , sueurs , virilisation (il s'agit alors de lésions volumineuses) .

L'aspect scanographique est celui d'une masse homogène , peu vascularisée , encapsulée , qui s'insinue entre les vaisseaux provoquant leur étirement sans les envahir .On peut observer des calcifications

Le diagnostic anatomo-pathologique peut se faire par ponction guidée ou exérèse chirurgicale (surtout dans les formes surrenaliennes).Il peut exister des plages de neuroblastome dans un ganglioneurome et l'examen anatomo pathologique soit les rechercher ; le ganglioneurome pouvant alors être considéré comme issu de la maturation d'un neuroblastome

Le principal diagnostic différentiel est le neuroblastome , surtout chez l'enfant , dans lequel la biologie des catécholamines urinaires est généralement positive mais des cas de ganglioneuromes sécrétants (cathécolamines urinaires , VIP , testostérone ...) ont été rapportés

L'exérèse chirurgicale peut être délicate et incomplète . Le pronostic est bon si l'exérèse est complète. Un traitement conservateur est possible (et probablement souhaitable) sous réserve d'une surveillance de l'évolutivité .



take home message

Le diagnostic de ganglioneurome rétropéritonéal doit être évoqué devant la **mise en évidence fortuite d'un processus expansif rétropéritonéal**, généralement **para aortique haut**, s'insinuant entre les vaisseaux sans les envahir, de densité faible mais "tissulaire", chez un(e) jeune adulte.

le plus souvent les patients sont adressés dans un service d'hématologie et c'est le radiologue qui est le mieux placé pour réorienter le diagnostic et le confirmer par une biopsie guidée

il faut bien sur **éliminer un neuroblastome** (surtout chez le jeune enfant par la biologie urinaire)

le traitement doit être le plus conservateur possible puisque l'évolution est bénigne dans la très grande majorité des cas; les exceptionnelles formes de ganglioneuromes à évolution maligne étant probablement des neuroblastomes. L'irradiation des neuroblastomes pourrait expliquer certaines réévolutions sous forme de ganglioneuromes

