



Progonome mélanotique facial : à propos d'un cas

MS NAIT ABDALLAH., I BOULEKHSSAIM., A KACHI., K BABES., AW BOUTABIA., N BOUCHAIR.

Service de Pédiatrie, Clinique Sainte Thérèse, CHU D'ANNABA, ALGERIE

* Auteur correspondant : snaitabd@gmail.com



Introduction :

Le progonome mélanotique ou la tumeur neuroectodermale mélanotique infantile sont des tumeurs rares de l'apanage du jeune enfant.

L'atteinte cervico-faciales est souvent décrite et habituellement de malignité localisée. Bien que souvent la guérison est obtenue suite à une rection complète, il existe des formes étendues et métastatiques très invasives rendant l'enfant inopérable.

Objectifs :

A partir d'un cas observé chez une fille de 5 ans, les auteurs rappellent les praticiens a pensée à cette tumeur méconnue et d'attirer leur attention aux différentes difficultés de prise en charge retrouvées devant l'absence de consensus et protocoles bien définis concernant cette pathologie.

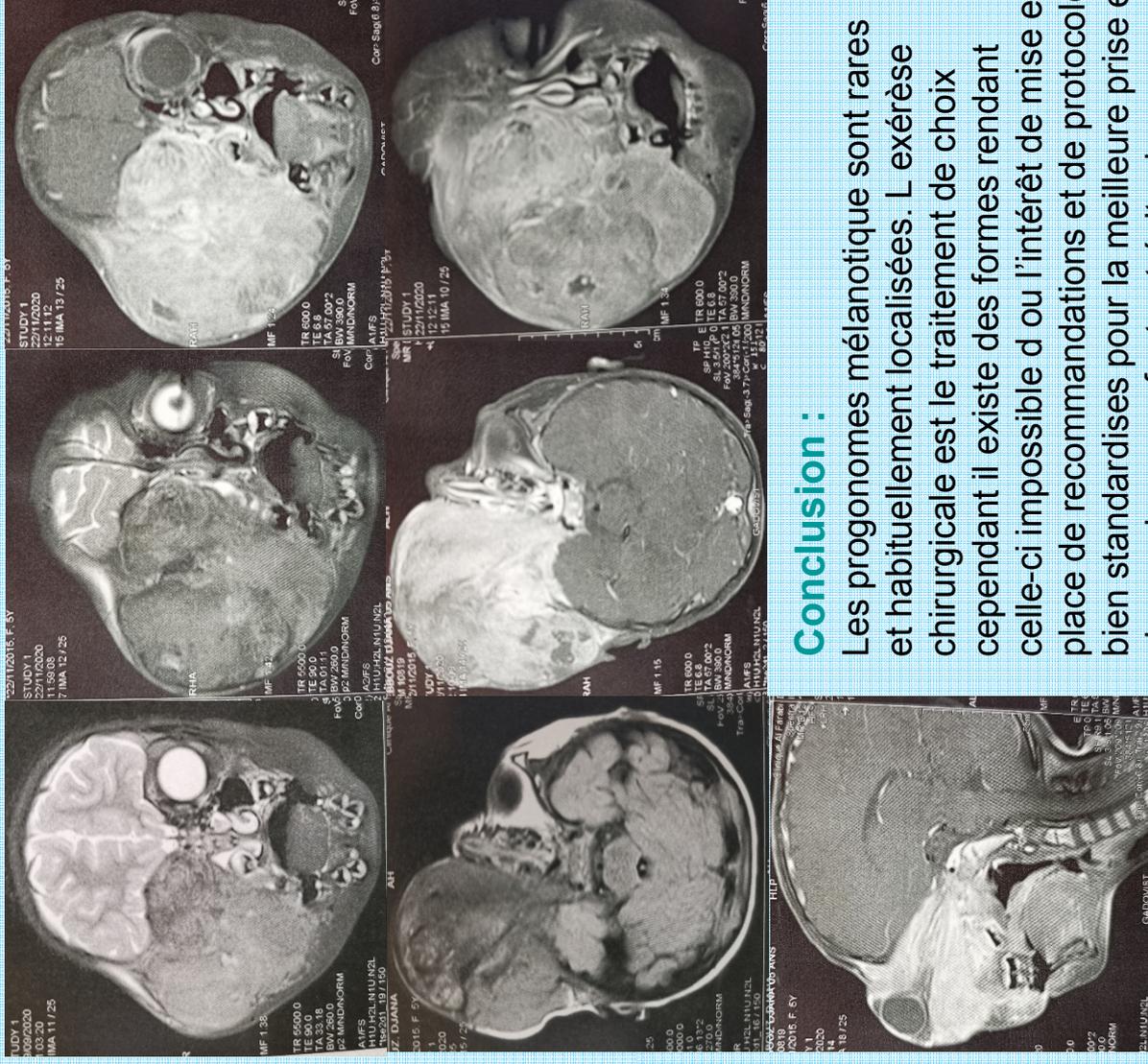
Sujet :

Une fille âgée de 5 ans, sans antécédents, orientée à notre niveau par le service d ORL pour la prise en charge d'une masse faciale droite. La patiente a présente depuis 3 mois une tuméfaction jugale droite avec une augmentation extrêmement rapide de volume, on constate une masse volumineuse dure et non douloureuse occupant toute l'hémiface droite, une déviation nasale et buccale vers la gauche, une exophtalmie droite de grade 3 avec sécrétions et saignement oculaire, présences syndrome hémorragique cutané fait de pétéchies et d'ecchymoses en regard de la masse, on note une extension de la masse vers le palais buccale ainsi que la région cervicale droite avec présence d'adénopathies. Le reste de l'examen somatique est normal.



L'exploration retrouve une volumineuse masse agressive faciale droite avec signe d'infiltration locale et d'extension orbitaire et méningée droite. La masse a été biopsie a deux reprises avec plusieurs études d'anatomopathologie faites, le diagnostic de progonome mélanotique a été retenu. La patiente a été présentée aux équipes de chirurgie spécialisées qui ont affirmé le risque opératoire énorme pour la patiente avec un résultat médiocre vue l'impossibilité d'une résection complète.

Devant cette impasse thérapeutique le choix d'une chimiothérapie fut difficile par manque de documentation scientifique bien codifiée a ce sujet, après avis d'expert la patiente a bénéficié de plusieurs cures alternées a base d'Etoposide, Carboplatine, Doxorubicine, Vincristine et Cyclophosphamide malheureusement sans réponse favorable avec évolution vers une nécrose tumorale causant des saignements importants vouant a l'échec toutes tentatives de réanimation hématologie et engendrant le décès de la patiente.



Conclusion :

Les progonomes mélanotique sont rares et habituellement localisées. L'exérèse chirurgicale est le traitement de choix cependant il existe des formes rendant celle-ci impossible d ou l'intérêt de mise en place de recommandations et de protocoles bien standardises pour la meilleure prise en charge de ces enfants et éviter les situations d'impasse thérapeutique.