

SCHWANNOME MALIN DU NERF OCCIPITAL A PROPOS D'UN CAS.

F. AICHAOU, Y. BOURAS, K. BELHAOUES, A. BENSEGHIR, B. ABDENNEBI

Service de neurochirurgie
Hôpital Salim Zemirli Alger Algérie

RÉSUMÉ : Le schwannome malin a pour origine la gaine des nerfs périphériques, et la localisation au niveau du nerf occipital est exceptionnelle [1]. Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 49 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, hospitalisé pour une tumeur du nerf occipital. Elle s'est présentée sous forme d'une volumineuse tuméfaction sous cutanée de la région occipitale, de consistance dure, fixée au plan profond, mesurant 14 sur 10 cm, sans signe inflammatoire. L'examen neurologique était sans particularités. L'IRM cérébrale a montré un volumineux processus exocrânien occipital richement vascularisé. Le malade a bénéficié d'une embolisation préopératoire qui a permis une dévascularisation partielle de la lésion. L'intervention chirurgicale a consisté en l'exérèse totale de la tumeur dont les suites opératoires ont été simples avec un recul de 2 ans. L'examen anatomo-pathologique a révélé un schwannome malin. Ce sont des tumeurs radio-résistantes, dont le pronostic favorable repose sur l'exérèse totale

Mots clés : Schwannoma maligne, Nerf périphérique, Nerf occipital.

ABSTRACT Malignant schwannomas originate from the peripheral nerve sheath and are exceptionally located at the occipital nerve. We report the case of a 49-year-old patient, without specific medical history, admitted for a tumor of the occipital nerve. His presenting symptom was an enlarging subcutaneous mass of hard consistency, located in the occipital area. It was fixed to the deep plane, measuring 14 / 10 cm, with no inflammatory signs. Neurological examination did not reveal any abnormality. Brain MRI demonstrated a large exocranial hypervascularized occipital lesion. The patient underwent preoperative embolization which allowed a partial devascularization of the tumour. Surgery consisted of total resection of the tumor. Pathological examination showed a malignant schwannoma. The 2 years follow up was free of any recurrence. These tumours are radio-resistant, and their prognosis is based on an early diagnosis and a total surgical resection.

Key words : Malignant schwannoma, Peripheral nerve, Occipital nerve.

INTRODUCTION

Le schwannome malin est une tumeur rare, due à la prolifération des cellules de Schwann. Il se développe souvent aux dépens de grands troncs nerveux des membres, exceptionnellement de la région céphalique [1, 2]. Ces tumeurs représentent 5% des tumeurs des tissus mous [2, 3]. Elles se caractérisent par une croissance agressive et rapide de la masse tumorale.

OBSERVATION

C'est un patient de sexe masculin, âgé de 49 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, qui a été hospitalisé pour une masse sous cutanée, volumineuse de la région occipitale.

L'examen a retrouvé un patient conscient, en bon état général, sans atteinte

neurologique. La masse tumorale apparaît sous la forme d'une volumineuse tuméfaction, siégeant en région occipitale, mesurant 14 sur 10 cm. Elle est immobile par rapport au plan profond, ferme à la palpation et ne présente pas des signes inflammatoires du cuir chevelu.



Fig.1 : Coupe transversale (TDM)

La tomodensitométrie cranio-cérébrale a révélé un processus exocrânien de la région occipitale avec des zones de nécrose en son sein, associé à un léger rehaussement du cuir chevelu et une discrète condensation osseuse de la voute du crâne en regard. L'imagerie par résonance magnétique cérébrale et angio-MR (Fig.2) a montré une lésion volumineuse, mesurant dans son axe transversal 147/16 mm. Dans les séquences en acquisitions sagittales, elle mesure dans son axe vertical 122/36 mm, pour un diamètre antéropostérieur de 84/15 mm. Des zones de nécrose sont rapportées dans sa partie latérale droite. La séquence en mode

angiographique révèle des signes d'hyper vascularisation significatifs, bordant l'ensemble du processus lésionnel (Fig. 3).

L'angiographie pré-embolisation sélective de la carotide externe gauche (Fig.4) montre une augmentation de son calibre avec un blush important et un drainage veineux précoce avec shunts artério-veineux.

A l'angiographie post-embolisation (Fig.5), une dévascularisation partielle de la lésion a été obtenue ; l'artère occipitale n'a pu être embolisée par cathétérisme sélectif de la carotide externe droite en raison de la gêne induite par la localisation de la masse tumorale.

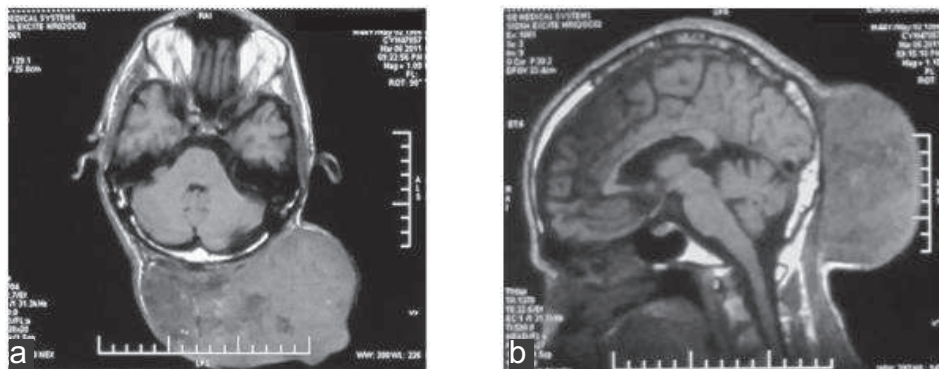


Fig. 2 : IRM en coupe transversale (a) et sagittale (b): volumineuse lésion occipitale

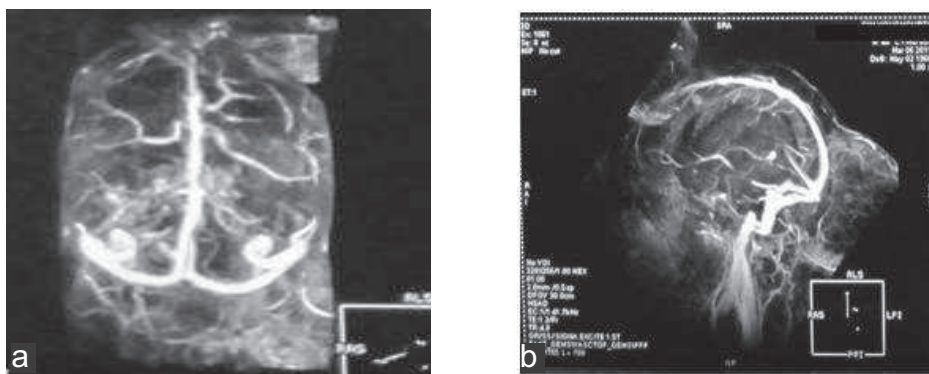


Fig. 3 : séquence en mode angiographique en coupe transversale (a) et en coupe sagittale (b) : signes d'hyper vascularisation

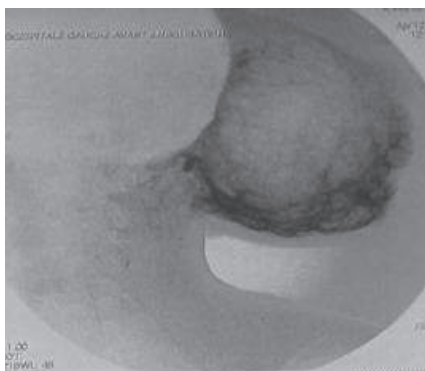


Fig.4 : Angiographie pré-embolisation : blush tumoral

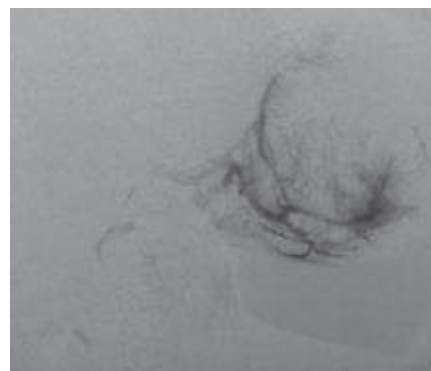


Fig. 5 : Angiographie post-embolisation : dévascularisation partielle.

Le traitement chirurgical (Fig.5) a consisté en l'exérèse par morcellement de la tumeur. Il s'agissait d'une étape très hémorragique et laborieuse ayant nécessité cinq culots globulaires iso-groupe iso-rhésus. L'ablation totale est obtenue après avoir ligaturé et sectionné l'artère occipitale. Les suites opératoires sont simples, en particulier sans nécrose cutanée (Fig 6). Aucune récurrence n'a été observée après un recul de 2 ans. L'examen anatomo-pathologique révèle un schwannome malin.

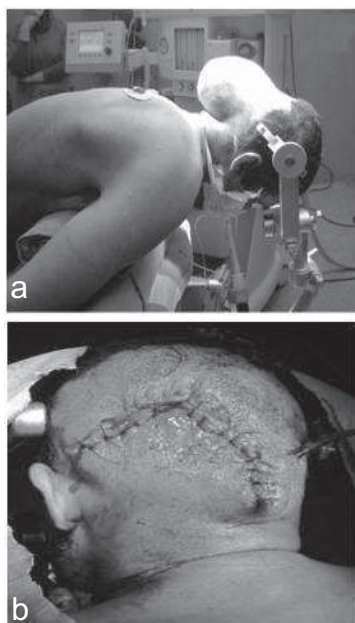


**Fig.6 : a- Position du patient
b- Siège du lambeau cutané et fermeture**

DISCUSSION

Le schwannome malin est une tumeur primitive du système nerveux périphérique qui se développe au dépend des cellules de Schwann [1,2]. Ces lésions représentent 5% des tumeurs des tissus mous [1,3]. Il s'agit de tumeurs très rares. Elles atteignent le plus souvent l'adulte entre 25 et 40 ans [2,4]. Ce sont en général des lésions solitaires. Elles touchent habituellement les grands troncs nerveux, en particulier ceux du membre supérieur et à moindre degré le membre inférieur, mais peuvent se développer sur n'importe quel nerf périphérique [3].

Cette maladie est également connue sous le nom de sarcome neurogénique, neuro fibrosarcome et tumeur maligne de la gaine nerveuse périphérique (malignant peripheral nerve sheath tumor : MPNST) [5]. La neurofibromatose de type 1 (NF1) est le principal facteur de risque de la maladie [3]. L'IRM est l'examen de choix pour l'étude de la tumeur, le diagnostic définitif est histologique. Le traitement consiste en la résection totale de la tumeur [3,4,5]. Le

pronostic de ces tumeurs est variable et le taux de récurrence dépend de l'exérèse chirurgicale. La survie à long terme est de 79% si l'exérèse est complète, et de 22% si l'exérèse est incomplète et/ ou en présence de métastases [3,5]. Les patients souffrant de cette maladie devront être traités par des équipes multidisciplinaires, comprenant des chirurgiens, des oncologues ainsi que des radiothérapeutes.

Cette observation rapporte le cas d'un patient présentant un énorme schwannome malin dont le volume représente le principal symptôme sans qu'il ne soit associé à une neurofibromatose. L'exérèse est complète et le diagnostic est confirmé histologiquement.

CONCLUSION

Le schwannome malin est une tumeur agressive et radio-résistante. Le pronostic favorable dépend d'une résection totale de la tumeur, d'où l'intérêt d'un diagnostic précoce et d'une exérèse complète.

BIBLIOGRAPHIE

- 1] J. DOUSSET. Les tumeurs des tissus mous chez l'enfant et l'adolescent. Conférences d'enseignement de la Sofcot. 2001 ; 78: 19-32
- 2] MARYEM LECHQAR, IMAD ELBIACH, KARIMA ATARRAF, YOUSSEF BOUABDELLAH, MY ABDERAHMAN AFIFI. Malignant schwannoma of the sciatic nerve in a child. Pan Afr Med. 2012 Aout ; v. 12.
- 3] ALLIEU Y, CHAMMAS M, JACOULET Tumeurs primitives des nerfs périphériques. EMC, Appareil locomoteur, 2000 ; 15007-A10, 10 p
- 4] HANKIN JC, REED R. Tumors of the peripheralnervous system. In atlas of tumourpathology, fasc 3, 1968
- 5] PATRONAS NJ, COURCOUTSAKIS N, BROMLEY CM ET AL. Intramedullary and spinal canal tumors in patients with neurofibromatosis2 : MR imaging findings and correlation with genotype. Radiology. 2001 Feb;218(2):434-42.