

**Syndrome du canal
carpien sur
neurofibrome du nerf
médian****(A propos d'un cas)****Carpal tunnel syndrome
on neurofibroma of the
median nerve****(A case report)**

Monsef Boufettal*, Youness Dahmani,
R.A.Bassir*, M.O.Jaamrani, M.Kharmaz,
M.Mahfoud, A.El Bardouni, M.Bouchikhi
idrissi*, Y.Bijjou* et M.S.Berrada

RESUME

Les neurofibromes sont des tumeurs bénignes des nerfs périphériques. Généralement associées à la neurofibromatose de type I, rarement isolées et surviennent à tout âge sans prédominance de sexe. La symptomatologie est souvent discrète, le diagnostic est rarement posé avant l'intervention, confirmé par l'histologie.

Conflit d'intérêt : Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt en rapport avec la rédaction de cet article

Service de traumatologie-orthopédie. CHU Ibn-Sina,
Rabat, Maroc

* laboratoire d'anatomie, faculté de médecine et de
pharmacie de rabat. Université Mohamed V Rabat, Maroc

Le traitement chirurgical reste difficile, l'enjeu serait d'éviter les dégâts nerveux irréversibles.

Nous rapportons un cas rare de neurofibrome développé aux dépens de la branche thénarienne du nerf médian révélé par un syndrome du canal carpien.

MOTS-CLÉS : Neurofibrome, nerf médian, syndrome du canal carpien, chirurgie.

ABSTRACT

Neurofibromas are benign tumors of the peripheral nerves. Generally associated with neurofibromatosis type I, rarely isolated and occur at any age with no predominance of sex. The symptomatology is often discreet; the diagnosis is rarely made before the intervention, confirmed by histology.

Surgical treatment remains difficult, the challenge would be to avoid irreversible nervous damage.

We report a rare case of neurofibroma developed at the expense of the thenar branch of the median nerve revealed by carpal tunnel syndrome.

Keywords: Neurofibroma, median nerve, carpal tunnel syndrome, surgery.

INTRODUCTION

Le neurofibrome est une tumeur nerveuse rare et mal connue, qui représente 10 à 20% des tumeurs des nerfs périphériques. Rarement isolée, cette tumeur est retrouvée à tout âge mais reste plus fréquente entre 20 et 30 ans sans prédilection de sexe. Elle est très souvent asymptomatique et le diagnostic est rarement fait avant l'intervention. Nous rapportons un cas rare de neurofibrome du nerf médian révélé par un syndrome de canal carpien.

OBSERVATION CLINIQUE

Madame M âgée de 55 ans, femme au foyer et sans antécédents pathologiques particuliers, a consulté pour une gêne fonctionnelle croissante liée à certains mouvements de son poignet droit, elle décrit un engourdissement (hypoesthésie), des fourmillements (paresthésies) au niveau du pouce et de l'index. Les douleurs étaient déclenchées surtout lors de la préhension et le port d'objet lourd. La patiente ne rapporte pas de déficit moteur.

L'examen clinique du poignet et de la main n'a pas objectivé de tuméfaction ni d'amyotrophie de l'éminence thénar, par ailleurs la percussion de la face antérieure du poignet a provoqué des fourmillements (signe de Tinel), l'examen du territoire sensitif du nerf médian a révélé la présence d'une dysesthésie. Le reste de l'examen était sans particularité.

La radiographie standard du poignet était normale, on a complété le bilan par un électromyogramme (EMG) qui a montré une diminution de la conduction nerveuse en faveur d'un syndrome de canal carpien.

La patiente a bénéficié d'une neurolyse du nerf médian à ciel ouvert ; en sectionnant le ligament annulaire antérieur du carpe (LAAC), deux masses sont apparues logeant la branche thénarienne du nerf médian (Fig 1, 2, 3). L'exérèse a emporté les deux formations et certains fascicules nerveux (Fig. 4).

Le résultat anatomo-pathologique de la pièce opératoire a révélé une formation tumorale bénigne non encapsulée évoquant un neurofibrome. L'évolution six mois plus tard n'a pas noté de récurrence à part quelques légers troubles de sensibilité au niveau du pouce et de l'index.

DISCUSSION

Le neurofibrome est une tumeur bénigne issue des éléments conjonctifs de la gaine de Schwann. Il s'agit de la deuxième tumeur la

plus fréquente des nerfs périphériques (10 à 20 % du total) derrière le schwannome (70 %). Il n'existe pas d'âge préférentiel ou de sex-ratio déséquilibré.

Les neurofibromes sont des lésions non encapsulées correspondant à la prolifération de cellules de Schwann, de fibroblastes et de cellules périneurales.



Fig 1: Vue per-opératoire : Individualisation de la formation tumorale



Fig2: Vue per-opératoire de la masse tumorale



Fig3: Vue per-opératoire : Rapport de la tumeur avec le nerf médian et la branche thénarienne

[Tapez ici]

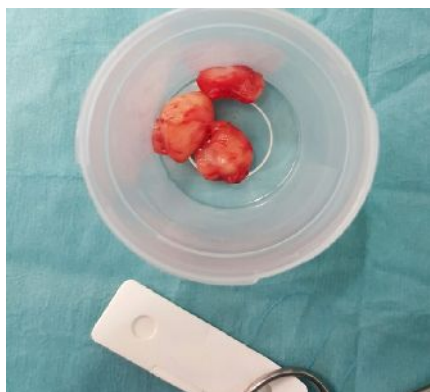


Fig4: Aspect macroscopique de la tumeur

On distingue deux formes, le neurofibrome localisé solitaire (90 % des cas) et le neurofibrome plexiforme (10 % des cas, pathognomonique de la neurofibromatose de type I) (1, 2).

Cette tumeur est très souvent asymptomatique et présente un risque de dégénérescence maligne des gaines nerveuses que n'a pas le schwannome (3). En effet cela s'explique par l'encapsulation du schwannome ; À l'inverse, le neurofibrome n'est pas une tumeur encapsulée et un taux de récurrence d'environ 23,5 % est observé pour les neurofibromes solitaires. Le risque de transformation maligne a été signalé entre 5 et 16 % (4, 5).

Ces tumeurs sont de taille variable pouvant si on les laisse évoluer, devenir monstrueuses.

Classiquement situées près des plis de flexion, ces tuméfactions peuvent siéger sur n'importe quel trajet nerveux et se localisent préférentiellement à la face antérieure des membres supérieurs (6).

La présentation clinique est variable, proportionnelle au volume de la masse tumorale qui est le plus souvent indolore, ou rarement marquée par des douleurs et des signes distaux évoquant des fois un syndrome de canal carpien à type de paresthésies comme le cas de notre patiente (7, 8).

Toutefois la palpation peut permettre d'évoquer une localisation précise centrée

sur un tronc nerveux, et de rechercher la présence d'un signe de Tinel lors de la percussion. Ce signe est noté dans 100% des tumeurs nerveuses périphériques (TNP) palpables. Une tuméfaction ovoïde palpable associée à un signe de Tinel est jusqu'à preuve du contraire une TNP (9, 10).

Cependant sa découverte peut être fortuite et se révèle par un syndrome de canal carpien comme le cas de notre patiente.

L'examen général doit comporter l'inspection de tout le revêtement cutané pour mettre en évidence des lésions en faveur d'une NF de type I (taches café au lait, neurofibromes sous-cutanés, lentigines axillaires ou inguinales) et la recherche d'antécédents personnels, ou familiaux de maladie de Von Recklinghausen (11).

L'exploration électromyographique sert à montrer l'importance de l'atteinte nerveuse par la diminution des conceptions nerveuses en raison du caractère infiltrant de la tumeur.

L'échographie précise le caractère centré ou non de la tumeur par rapport au nerf. Elle est peu fiable dans le diagnostic de nature entre schwannome et neurofibrome, ou entre tumeur bénigne ou maligne.

L'IRM, plus intéressante, retrouve un iso ou hyposignal T1 avec un rehaussement hétérogène au gadolinium, et un hypersignal T2 (9, 10, 12).

Macroscopiquement, le neurofibrome est blanc-grisâtre, la mauvaise limitation et surtout l'absence d'encapsulation sont des critères qui les opposent aux schwannomes.

Sur le plan histologique, les cellules tumorales s'agencent en faisceaux dans un fond myxoïde, associé à une quantité variable de fibres de collagène et laissent persister des prolongements axonaux. Les cellules présentent des noyaux ovalaires incurvés en « vaguelette ».

[Tapez ici]

Le traitement chirurgical consiste en une exérèse de la tumeur qui doit se faire avec une marge de sécurité suffisante suite à l'absence d'encapsulation et afin de diminuer le risque de récurrence (13,14).

L'exérèse du neurofibrome est plus délicate que celle du schwannome, il est considéré comme une tumeur « inextirpable », adhérent aux tissus environnants, et son exérèse entraîne souvent un sacrifice de certaines fibres nerveuses du nerf hôte (15).

Mis à part les conséquences fonctionnelles liées à la dissection inter-fasciculaire, l'évolution est généralement favorable sans récurrence.

CONCLUSION

Les neurofibromes sont des tumeurs bénignes, non encapsulées et rares des nerfs périphériques. Elles sont souvent asymptomatiques, le diagnostic posé par l'IRM est confirmé par l'examen anatomopathologique. Néanmoins leur découverte peut être fortuite révélée par un syndrome de canal carpien comme le cas de notre patiente. Le traitement de choix reste la résection chirurgicale avec dissection inter-fasciculaire.

REFERENCES

1-Jenkins SA. Solitary tumors of peripheral nerve trunks. *J Bone Joint Surg.* 1952;34-B(3):401-411.
2-Marmor L. Solitary peripheral nerve tumors. *Clin Orthop.*1965;43:183-8.
3-Khonsari RH., Lepourry J., D'hautuille C. Les Tumeurs nerveuses des mâchoires, 45e congrès de la Société française de stomatologie et chirurgie maxillo-faciale (Sfscmf), éditions Elsevier-Masson, *Revue de stomatologie chirurgie maxillo-faciale* 2010;111:27-31.

4-Lollar KW., Pollak N., Liess BD., Miick R., Zitsch RP. Schwannoma of the hard palate. *Am J Otolaryngol* 2010;31:139-140.
5-Vartiainen VM., Siponen M., Salo T., Rosberg J., Apaja Sarkkinen M. Widening of the inferior alveolar canal: a case report with atypical lymphocytic infiltration of nerve. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2008;106:35-39.
6-Shereff MJ., Posner MA., Gordon MH. Upper extremity hypertrophy secondary to neurofibromatosis: Case report. *J Hand Surg Am.* 1980 Jul;5(4):355-7.
7-Pépin J. Paris: Thèse; 1956. Les tumeurs nerveuses des membres.
8-Geschickter CF. Tumors of the peripheral nerves. *Am J Cancer.*1935;25:377-410.
9-Glicenstein J., Ohana J., Leclercq C. Allemagne: Springer; 1988. Tumeurs de la main.
10-Butler ED., Hamill JP., Siepel RS., De Lorimier AA. Les tumeurs de la main: une enquête de dix ans et de rapport de 437 cas. *Am J Surg.*1960;100:293-302.
11-Hosoi K. Multiple neurofibromatosis (von Recklinghausen's disease) *Arch Surg.* 1931;22:258.
12-Cutler CE., Gross RE. Surgical treatment of tumors of peripheral nerves. *Ann Surg.* 1936 Sep;104(3):436-452.
13-Martins MD., Taghloubi SA., Bussadori SK., Fernandes KP., Palo RM., Martins MA. Intraosseous schwannoma mimicking a periapical lesion on the adjacent tooth: case report. *Int Endod J* 2007;40: 72-78.
14-Curtin JP., McCarthy SW. Perineural fibrous thickening within the dental pulp in type 1 neurofibromatosis: a case report. *Oral Surg Oral Pathol Oral Endod* 1997;84:400-403.
15-García de Marcos JA., Ferrer AD., Granados FA., Masera JJR., García de Marcos MJ., Jiménez AV., et al. Gingival neurofibroma in a neurofibromatosis type 1 patient. Case report. *Med Oral Pathol Oral Chir Buc* 2007;12:287-91.

