

CAS CLINIQUE

Masse compressive du poignet révélant un schwannome du nerf ulnaire (A propos d'un CAS)

I.Rabhi, A.Marzouki,M.Admi,
E.Beaudouin**,K.Lahrach, F.Boutayeb

Service de Traumato-orthopédie A, CHU Hassan II Fès,
Maroc

Service de Traumato-orthopédie, Centre Hospitalier
Métropole Savoie, Chambéry, France

Résumé

Le schwannome est une tumeur nerveuse bénigne qui se développe au dépend des cellules de Schwann ; touche fréquemment le nerf médian et sciatique ; rarement le nerf ulnaire. Touche surtout les sujets jeunes (30-40 ans) avec un sex-ratio à 1. Le schwannome est considéré habituellement comme une lésion énucléable dont l'excision n'entraîne pas de déficit post-opératoire. Le diagnostic repose sur l'IRM. La confirmation est assurée par l'histologie.

Mots clés : tumeur, nerf ulnaire, poignet, schwannome

Abstract

Schwannoma is a benign nervous tumor that develops at the expense of Schwann cells, Frequently affects the median and sciatic nerve; Rarely the ulnar nerve. Affects young people (30-40 years) with a sex ratio of 1. The schwannoma is usually considered as an enucleatable lesion whose excision does not lead to a postoperative deficit. The diagnosis is based on MRI. Confirmation is provided by histology.

Keywords: tumor ; ulnar nerve ; wrist ; schwannoma

INTRODUCTION

Les tumeurs bénignes des nerfs périphériques constituent 2 % des tumeurs des parties molles, dont 80 % sont représentés par les schwannomes. Les auteurs rapportent une observation originale d'un schwannome à localisation anté-brachiale, au dépend du nerf ulnaire. Nous rapportons une observation d'un schwannome isolé du nerf ulnaire révélée par une masse sous cutanée de la face antérieure du poignet.

OBSERVATION

Madame O.A, âgée de 80 an, droitrière, présentait une tuméfaction du bord ulnaire de la face antérieure du poignet gauche évoluant depuis 6 mois avec une hypoesthésie dans le territoire du nerf ulnaire sans douleurs associée. L'examen clinique trouvait une masse sous-cutanée, de consistance ferme, régulière, mobile sous la peau, d'environ 2 cm de diamètre, avec un signe de Tinel positif et paresthésie dans le territoire du nerf ulnaire et une amyotrophie de la loge hypothénar. Par ailleurs, l'examen général n'objectivait pas de taches café au lait.

La radiographie standard du poignet était sans particularités. L'IRM a montré une masse en iso signal T1 par rapport aux muscles de voisinage et une image en hypersignal en T2 après injection de gadolinium (Fig.1 et 2).

Une biopsie-exérèse était indiquée. L'exploration chirurgicale était faite sous anesthésie locorégionale avec la mise en place d'un garrot à la racine du membre. La dissection de la tumeur s'est déroulée sans incident. Ils s'agissait d'une tumeur encapsulée, localisée dans le tissu sous cutané, ferme, de couleur blanc nacré (Fig.3), siégeant juste en amont du canal de Guyon. Elle était facilement extirpable sans interruption de la continuité des fibres nerveuses.

Les suites opératoires étaient simples, avec notamment une disparition de la symptomatologie initiale sans signe neurologique surajouté. L'examen anatomopathologique a permis de confirmer le diagnostic de schwannome du nerf ulnaire. Au recul de 3 mois, la patiente garde une légère amyotrophie de la loge hypothénar mais elle ne se plaignait ni de douleur, ni de symptôme d'allure neurologique.



Fig1 : IRM de l'avant-bras gauche en coupe coronales montrant une tumeur des parties molles de l'avant-bras de, bien limitée, homogène, en iso signal T1 par rapport aux muscles de voisinage

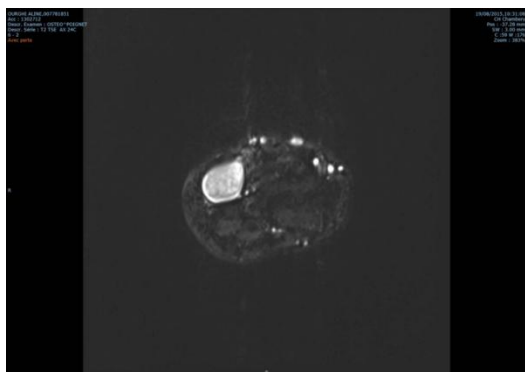


Fig 2 : IRM de l'avant bras dans une coupe horizontale qui montre une image en hypersignal en T2 après injection de gadolinium.



Fig3 : Aspect de la tumeur en peropératoire

DISCUSSION

Le schwannome est une tumeur bénigne qui prolifère à partir de la gaine de schwann. Il s'agit de la tumeur bénigne des nerfs périphériques la plus fréquente [1]. La localisation ulnaire est rare : notre cas présente le 5^{ème} cas trouvé dans la littérature ; un cas de A.Ibrahimi et Al [2] et 3 cas dans la série de K. Akambi Sanoussi [10]. Généralement, c'est une tumeur solitaire isolée. Les tumeurs multiples s'intègrent dans le cadre d'une neurofibromatose. On note la neurofibromatose type 1 ou maladie de Recklinghausen, la neurofibromatose type 2 ou la neurofibromatose neuroacoustique et la schwannomatose. Le diagnostic différentiel est celui des autres tumeurs neurogènes : neurofibrome, neurofibrosarcome et schwannosarcome [6,8].

La localisation préférentielle du schwannome est le nerf médian [3], ils sont plus fréquents au membre supérieur qu'au membre inférieur. Au niveau du membre supérieur, une localisation sporadique au niveau du nerf musculocutané [4] et axillaire a été décrite, l'atteinte du nerf ulnaire est rare. Par ailleurs, au niveau du membre inférieur, ils touchent fréquemment le tronc du nerf sciatique ou le nerf fibulaire commun [4].

Le schwannome s'observe à tout âge, le plus souvent entre 30 et 40 ans [2]. La croissance de la tumeur est lente ce qui donne un diagnostic clinique souvent tardif. Elle peut rester longtemps asymptomatique ou se manifester par une douleur, une tuméfaction et des signes d'irritation nerveuse [4]. À la palpation, il s'agit d'une masse solitaire de consistance ferme et mobile. Cette palpation peut provoquer des paresthésies dans le

territoire du nerf affecté (signe de Tinel). L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est l'examen de choix pour diagnostiquer un schwannome [5] ; il apparaît comme une masse fusiforme centrée sur un nerf périphérique. Le signal de la masse est en hyposignal ou en isosignal par rapport au muscle en pondération T1, et en hypersignal en pondération T2. L'angio-IRM garde sa place dans l'étudier les rapports avec les vaisseaux avoisinants [4].

Sur le plan histologique, les schwannomes se caractérisent par l'existence de cellules tumorales fusiformes regroupés soit en faisceau compact (zone A d'Antoni), soit de façon plus lâche (zone B d'Antoni). Cette organisation des noyaux en palissades délimite des espaces appelés nodules de Verocay. En immunohistochimie, les cellules de Schwann expriment fortement la protéine S100 [3].

Chick et al. [9] ont établi une classification de l'ensemble des tumeurs nerveuses bénignes en deux groupes extirpables ou non. Parmi les tumeurs extirpables, les schwannomes et les lipomes intraneuraux. Ces lésions ne peuvent être différenciées qu'à l'examen histologique [10,11]. Le traitement des tumeurs extirpables présente un problème permanent de conserver de la continuité des fibres nerveuses et ça conditionne l'obtention de bons résultats avec un taux très faible de récurrence et de dégénérescence maligne [9,12]. Généralement le déficit neurologique postopératoire est inférieur à 15 % et transitoire de quelques mois à quelques années, s'expliquant par la contusion des fibres nerveuses restées en continuité [13]. La persistance de symptômes cliniques doit faire penser à une autre localisation passée inaperçue du fait de la petite taille de la tumeur et dont la recherche doit être obligatoire lors de l'intervention [9,14]. Lorsque les signes déficitaires sont présents avant l'intervention, leur disparition sera fonction du volume et de l'ancienneté de la lésion [9,15]. Les tumeurs inextirpables (neurolipofibromes et hémangiomes de la gaine de Schwann, neurofibromes) qui envahissent les fibres nerveuses entraîne souvent un déficit neurologique post opératoire [15,16].

Le traitement des schwannomes est chirurgical. La tumeur étant extirpable, l'exérèse est complète. Le caractère non infiltrant de la lésion refoulant les fascicules nerveux comme dans le cas de notre patiente permet une dissection fine et ça permet de réduire le risque de déficit neurologique postopératoire. Les résultats d'une telle chirurgie sont bons tant pour les localisations rachidiennes que tronculaires avec une amélioration sur les douleurs dans 50 à 75 % des cas et une amélioration du déficit moteur dans 50 à 55 % des cas [17,18].

CONCLUSION

Le diagnostic de schwannome isolé du nerf ulnaire doit être suspecté devant toute tumeur sous-cutanée du poignet ou de l'avant-bras.

La certitude diagnostique est histologique. L'exérèse totale est le seul garant d'une guérison sans récurrence.

REFERENCES :

1. Honda M, Arai E, Sawada S, Ohta A, Niimura M. Neurofibromatosis 2 and neurilemmomatosis gene are identical. *J Invest Dermatol.* 1995;104:74-7.

2.A. El Ibrahimy, M. Shimi, M. Elidrissi, A. Daoudi, A. Elmriini. Schwannome du nerf ulnaire révélé par une tuméfaction de l'avant-bras : Schwannoma of the ulnar nerve revealed by swelling of the forearm. *La Lettre du Rhumatologue*, numéro 364, septembre 2010

3.C. Blanchard, P. Dam-Hieu, F. Zagnoli, S. Bellard. Sciatalgie chronique révélant un schwannome du nerf sciatique. *La Revue de Médecine Interne*, Volume 29, Issue 9, September 2008, Pages 748-750

4. I. Abkari, Y. Bouhlal, M. Latifi, A. Hamdaoui, M. Hakkou. Schwannome géant du nerf musculocutané (à propos d'un cas). *Chirurgie de la Main*, Volume 32, Issue 3, June 2013, Pages 183-185

5. Maiuri F, Donzelli R, Benvenuti D, Sardo L, Cirillo S. Schwannomas of the brachial plexus: diagnostic and surgical problems. *Zentralbl Neurochir* 2001;62:93-7.

6. Megahed M. Plexiform schwannoma. *Am J Dermatopathol.* 1994;16:288-93.

7. Kao GF, Laskin WB, Olsen TG. Solitary cutaneous plexiform neurilemmoma (schwannoma): a clinicopathologic, immunohistochemical and ultrastructural study of 11 cases. *Mod Pathol* 1989;2:20-6.

8. Kim DH, Murovic JA, Tiel RL, Moes G, Kline DG. A series of 397 peripheral neural sheath tumors: 30-year experience at Louisiana State University Health Sciences Center. *J Neurosurg* 2005;102:246-55.

9. Chick G, Alnot JY, Silbermann-Hoffman. Tumeurs bénignes isolées des nerfs périphériques. *Rev Chir Orthop* 2000;86:131-7.

10. Kehoe NJ, Reid RP, Semple JC. Solitary benign peripheral nerve tumors. Review of 32 year's experience. *J Bone Joint Surg Br* 1995;77:497-500

11. Akambi Sanoussi K, Dubert T. Schwannomes des nerfs périphériques de la main et du membre supérieur. Analyse de 14 cas. *Chir Main* 2006;25:131-5.

12. Lebreton E, Merle M, Maneaud M, Foucher G, Schwartz N, Michon J. Les schwannomes des nerfs

périphériques et leur traitement. *Ann Chir Plast Esthet* 1985;30:309-15.

13. Hems TE, Burge PD, Wilson DJ. The role of magnetic resonance imaging in the management of peripheral nerve tumours. *J Hand Surg [Br]* 1997;22:57-60.

14. Whitaker GA, Droulias C. Benign encapsulated neurilemmoma: a report of 76 cases. *Am Surg* 1976;42:675-8.

15. Le Viet D, Lantieri L. Tumeurs extirpables des nerfs périphériques. À propos de 73 tumeurs nerveuses chez 53 patients. *Ann Chir Plast Esthet* 1993;38:172-9

16. Artico M, Cervoni L, Wierzbicki V, D'Andrea V, Nucci F. Benign neural sheath tumours of major nerves: characteristics in 119 surgical cases. *Acta Neurochir (Wien)* 1997;139:1108-16.

17. Conti P, Pansini G, Mouchaty H, Capuano C, Conti R. Spinal neurinomas: retrospective analysis and long-term outcome of 179 consecutively operated cases and review of the literature. *Surg Neurol* 2004;61:35-44.

18. Seppälä M, Haltia M, Sankila R, Jääskeläinen J, Heiskanen O. Long-term outcome after removal of spinal schwannoma: a clinicopathological study of 187 cases. *J Neurosurg* 1995;83:621-6.

