

Case report

Le schwannome malin du nerf grand sciatique chez l'enfant

Maryem Lechqar^{1,&}, Imad Elbiache¹, Karima Atarraf¹, Youssef Bouabdellah¹, My Abderahman Afifi¹

¹Service de Traumatologie Orthopédie Pédiatrique; CHU Hassan II, Fès, Maroc

[&]Corresponding author: Maryem Lechqar, Service de Traumatologie Orthopédie Pédiatrique; CHU Hassan II, Fès, Maroc

Key words: Schwannome, malin, nerf grand sciatique, histologie

Received: 06/06/2012 - Accepted: 23/07/2012 - Published: 21/08/2012

Abstract

Le schwannome malin est une tumeur très rare chez l'enfant (1 à 2% des tumeurs des tissus mous), elle se développe au dépend des cellules de schwanne. Dans ce travail, les auteurs rapportent un cas de schwannome malin développé au dépend du nerf grand sciatique. La radiographie de la cuisse de face et de profil était normale. L'imagerie par résonance magnétique a identifié une lésion le long du trajet du nerf grand sciatique. La tumeur a été réséquée en totalité emportant le nerf grand sciatique. L'examen anatomo-pathologique a confirmé le diagnostic.

Pan African Medical Journal. 2012 ; 12:110

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/12/110/full/>

© Maryem Lechqar et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0/>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Introduction

Le schwannome malin est une tumeur très rare chez l'enfant [1], due à la prolifération des cellules de schwanne [2]. Il atteint habituellement les grands troncs nerveux [3,4]. Il se présente sous la forme d'une masse encapsulée entraînant parfois des déficits neurologiques. La chirurgie se présente comme le seul traitement efficace, la tumeur étant chimio et radio résistante. Le pronostic dépend essentiellement du diagnostic précoce et de la qualité de la résection chirurgicale [1].

Patient et observation

Il s'agit de Z D, patiente âgée de 14 ans sans ATCD pathologiques particuliers, se présentant en consultation pour une tuméfaction de la face postérieure de la cuisse gauche, évoluant depuis un mois. C'était une masse qui augmentait progressivement de volume, douloureuse et gênant la marche.

L'examen clinique avait trouvé un enfant apyrétique en ABEG, avec à l'examen loco-moteur une énorme masse de la face postérieure de la cuisse mesurant environ 20cm sur 10 (**Figure 1**), de consistance dure, losangique, épousant la forme de la cuisse, fixe au deux plans et ne présentant pas de signes inflammatoires en regard.

L'examen neurologique avait objectivé un déficit de la dorsi-flexion du pied avec une mobilité des orteils impossible sans déficit sensitif. L'examen dermatologique a trouvé plusieurs taches café au lait dont le nombre était supérieur à 6 et la taille à 1,5 cm.

La radiographie standard du membre était sans particularité, alors que l'IRM était en faveur d'une masse tumorale hémorragique des parties molles postérieures de la cuisse, englobant le muscle biceps crural, le nerf grand sciatique et respectant les autres muscles, le fémur et le pédicule vasculaire (**Figure 2**).

La malade a bénéficié d'une biopsie, le résultat de l'examen est revenu en faveur d'un sarcome des parties molles, par la suite la patiente a été admise pour résection tumorale. L'exploration avait trouvé une tumeur au dépend du nerf grand sciatique (**Figure 3**) respectant le pédicule fémoral et l'os. La résection tumorale était complète emportant le nerf grand sciatique alors que examen anatomopathologique de la pièce opératoire a posé le diagnostic d'un schwannome malin avec des limites de résections saines. L'évolution était favorable avec un recul de 6 mois (**Figure 4**). Un an en post-opératoire, l'enfant a présenté une récidive de la tumeur pour laquelle elle a malheureusement eu une désarticulation de la hanche.

Discussion

Les tumeurs primitives des nerfs périphériques représentent 1 à 2% des tumeurs des tissus mous [1]. Il convient de distinguer les tumeurs malignes survenant généralement dans le cadre de la maladie de Von Recklinghausen des tumeurs nerveuses bénignes essentiellement les schwannomes bénins et les neurofibromes [5].

Le schwannome malin se développe au dépend des cellules de Schwanne, formant une prolifération macroscopiquement lisse, arrondie et encapsulée. Il atteint habituellement les grands troncs nerveux, en particulier du membre supérieur [2-4]. Au niveau du membre inférieur, les nerfs les plus souvent atteints sont le nerf grand sciatique comme c'est le cas de notre malade et le tibial postérieur au niveau du canal tarsien. Il s'agit de tumeurs très rares chez l'enfant, elle atteint le plus souvent l'adulte entre 25 et 40 ans, ce sont en général des lésions solitaires. Les schwannomes multiples sont rares et doivent faire écarter la possibilité d'une neurofibromatose, leur taille varie entre 4 et 5 cm de diamètre [5]. La tumeur est habituellement bien limitée et encapsulée, et indolore bien qu'il puisse y avoir parfois une inflammation locale douloureuse, des paresthésies des hypoesthésies et rarement une paralysie. L'échographie montre généralement une tumeur pleine et l'étude des rapports nerf-hôte n'est pas facile, l'IRM est l'examen de choix pour l'étude de la tumeur et sa continuité avec le nerf le [6-8], le diagnostic définitif est histologique. Le traitement consiste en l'exérèse chirurgicale complète de la tumeur. Le pronostic de ces tumeurs est variable et le taux de récidive dépend de la résection chirurgicale. Après chirurgie, la survie est de 79% si l'exérèse est complète, 22% si l'exérèse est impossible ou en de métastases [1]. Ce cas présente une énorme tumeur isolée, associée à une neurofibromatose, de localisation au niveau du nerf grand sciatique, les manifestations cliniques étaient la grande masse au niveau de la face postérieure de la cuisse avec la paresthésie du même membre. Le diagnostic a été confirmé histologiquement et l'exérèse a été complète et à limites de résection saines emportant malheureusement le nerf grand sciatique. Les suites opératoires étaient simples.

Conclusion

Le schwannome malin du nerf grand sciatique est une tumeur nerveuse rare chez l'adulte exceptionnelle chez l'enfant dont le diagnostic est histologique. Le pronostic est bon si l'exérèse chirurgicale est complète. Cependant, un suivi ultérieur est nécessaire pour déceler une éventuelle neurofibromatose.

Conflits d'intérêt

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contribution des auteurs

Tous les auteurs ont contribué à la prise en charge du patient et à la rédaction du manuscrit. Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

Figures

Figure 1: vue postérieure de la cuisse montrant l'énorme masse

Figure 2: coupes transversales de la masse en T1 et T2

Figure 3: aspect per-opératoire de la masse englobant le nerf grand sciatique

Figure 4: aspect clinique post opératoire

Références

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. T ET-Tai, S Debbour, M Kasmaoui. Schwannome du nerf pédiatrique. Service de Traumatologie-Orthopédie, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat
3. Allieu Y, Chammas M, Jacoulet P. Tumeurs primitives des nerfs périphériques. EMC, Appareil locomoteur, 2000 ; 15007-A10, 10 p
4. Hankin JC, Reed R. Tumors of the peripheral nervous system. In atlas of tumour pathology, fasc 3, 1968
5. Patronas NJ, Courcousakis N, Bromley CM et al. Intramedullary and spinal canal tumors in patients with neurofibromatosis 2: MR imaging findings and correlation with genotype. Radiology. 2001 Feb;218(2):434-42. **This article on PubMed**
6. Jee WH, Oh SN, McCauley T et al. Extraaxial neurofibromas versus neurilemmomas: discrimination with MRI. AJR Am J Roentgenol. 2004 Sep;183(3):629-33. **This article on PubMed**
7. Beaman FD, Kransdorf MJ, Menke DM. Schwannoma: radiologic-pathologic correlation. Radiographics. 2004 Sep-Oct;24(5):1477-81. **This article on PubMed**
8. Hrehorovich PA, Franke HR, Maximin S, Caracta P. Malignant peripheral nerve sheath tumor. Radiographics. 2003 May-Jun;23(3):790-4. **This article on PubMed**



Figure 1

Vue postérieure de la cuisse montrant l'énorme masse

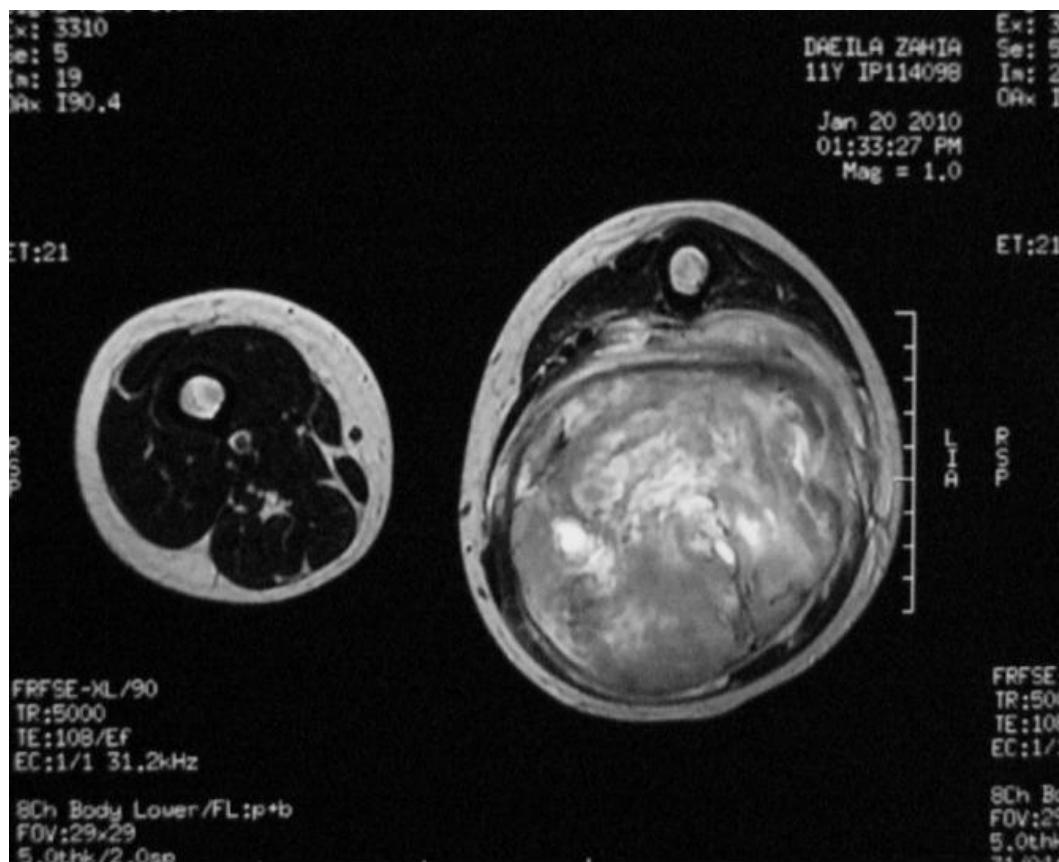


Figure 2

Coupes transversales de la masse en T1 et T2

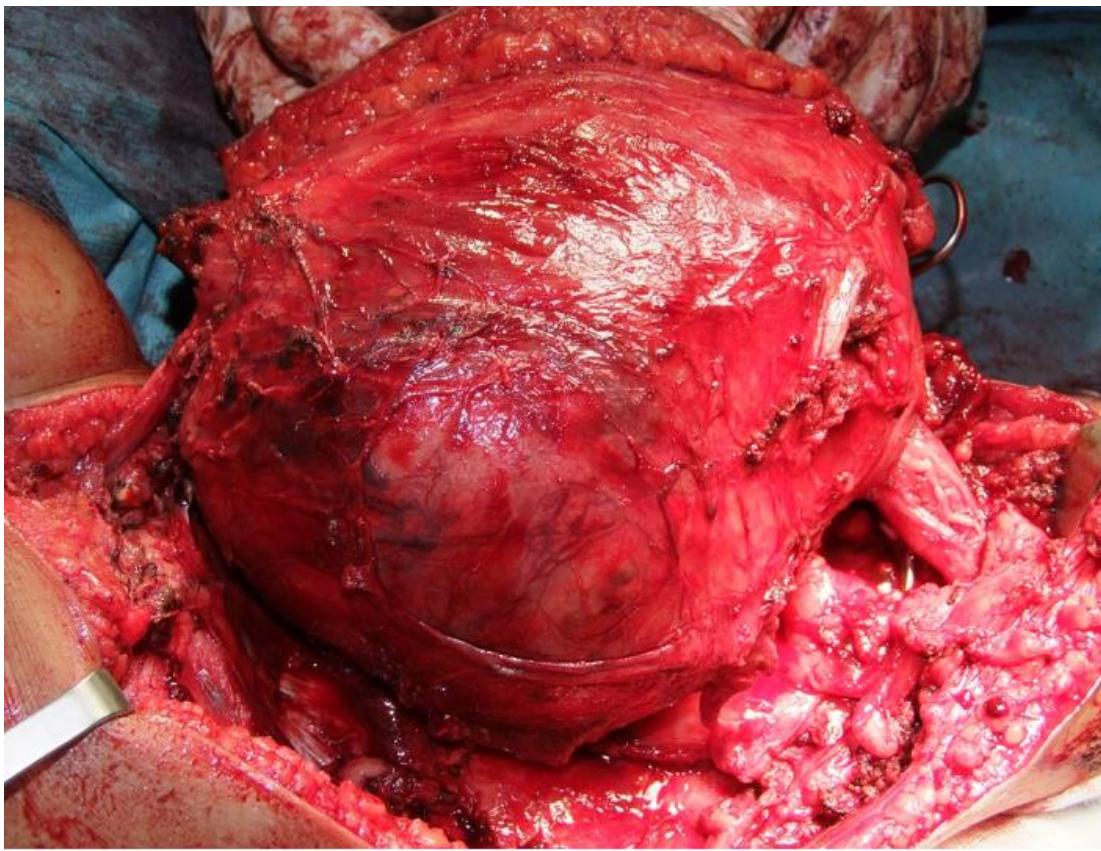


Figure 3

Aspect per-opératoire de la masse englobant le nerf grand sciatique



Figure 4

Aspect clinique post opératoire