

LES TUMEURS DES NERFS PERIPHERIQUES

Les tumeurs des nerfs périphériques (TNP) sont des lésions rares. : elles représentent entre 0,001 et 0,02% des pièces anatomiques .

Il s'agit le plus souvent de tumeurs nerveuses isolées. Les tumeurs multiples s'observent uniquement au cours des neurofibromatoses (NF) (NF de type 1 ou maladie de Von Recklinghausen, NF de type 2 ou neurofibromatose neuro-acoustique, NF de type 3 ou schwannomatose).

1 Définition stricte des tumeurs des nerfs périphériques

Elle est d'abord anatomique. Les TNP doivent siéger après le ganglion spinal , au niveau des plexus (plexus brachial, plexus lombaire, plexus sacral) ou des troncs nerveux.

Elle est également anatomopathologique. Les TNP ne comprennent de façon stricte que les tumeurs développées à partir des cellules de Schwann (schwannomes, neurofibromes, tumeurs malignes des enveloppes des nerfs périphériques (MPNST pour Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumors)).

2 Anatomopathologie des TNP

Les nerfs périphériques peuvent être affectés par des tumeurs bénignes et malignes. *

Les tumeurs bénignes correspondent aux schwannomes et aux neurofibromes.

Les schwannomes (encore appelés neurinomes ou neurilemomes) sont des tumeurs encapsulées, ovoïdes, excentrées par rapport au tronc nerveux. Il s'agit de la TNF la plus fréquente représentant plus de 70% des cas (Tableau n°1).

Donner

Chick

Amiens

Nombre TNP	288 TNP bénignes (354 TNP)	51 TNP bénignes	37 TNP 35 TNP bénignes
Nombre patients	263	51	28
Schwannomes	85 (30%)	39 (76,5%)	29 (78,4%)
Neurofibromes	203 (70%)	5 (9,8%)	6 (16,2%)
MPNST	66 (18,6%)	Non incluses	2 (5,4%)
TNP multiples		Non incluses	5 patients (18%)

Tableau N°1 ; répartition des types de TNP

Ils peuvent survenir à tout âge, mais prédominent entre 20 et 50 ans. Dans la plupart des cas, il s'agit de lésions solitaires Ils sont fréquemment retrouvés au niveau du plexus brachial, des gros troncs nerveux des membres, avec une prédilection pour les régions du coude, du poignet ou du genou. Des formes profondes sont rencontrées dans le médiastin postérieur ou dans le rétropéritoine. Les tumeurs sont alors souvent grosses et peuvent être le siège de calcifications ou de transformations kystiques.

Les neurofibromes représentent entre 10 et 20% des TNP (tableau n°1).

Ils surviennent sans prédominance de sexe chez des adultes entre 20 et 30 ans . Entre 60 et 90% des neurofibromes (toutes formes confondues), surviennent chez des patients indemnes de NF1.

Plusieurs formes de neurofibrome existent :

- *le neurofibrome localisé solitaire* représente 90% de ces formes et dans la majorité des cas n'est pas associé à une NF1 . Il correspond à l'image classique de dilatation fusiforme d'un tronc nerveux (Figure 1).

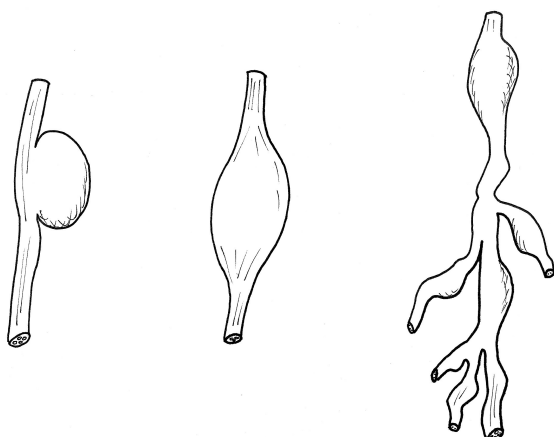


Figure 1 : Aspects macroscopiques des TNP bénignes. De gauche à droite : Schwannome (tumeur ovoïde excentrée par rapport au tronc nerveux) Neurofibrome (dilatation fusiforme segmentaire centrée sur le tronc nerveux) Neurofibrome plexiforme (dilatations variables sur un segment long du tronc nerveux)

et de ses branches)

- *le neurofibrome plexiforme* est **pathognomonique de la NF1**. Il survient fréquemment chez l'enfant et précède l'apparition des neurofibromes cutanés. Il correspond morphologiquement à un segment plus ou moins long de dilatation tortueuse d'un nerf et de ses branches, prenant un aspect de « sac de vers ».

Les tumeurs malignes des gaines des nerfs périphériques (MPNST) sont des sarcomes à cellules fusiformes comportant une différenciation nerveuse. Ils ont été appelés schwannomes malins, neurofibrosarcomes, sarcomes neurogéniques, toutes appellations qui doivent maintenant être abandonnées. Elles surviennent entre 20 et 50 ans. Dans plus de 50% des cas, elles surviennent dans le cadre d'une NF1, mais moins de 5% des sujets atteints d'une NF1 développent une MPNST.

Ces tumeurs siègent préférentiellement sur les gros troncs (sciatique, plexus brachial, plexus sacral). Elles peuvent correspondre à la transformation maligne d'un neurofibrome chez les porteurs de NF1. Quelques cas de MPNST semblent avoir été induits par une radiothérapie, après un délai assez long de 10 à 20 ans .

3 Comment évoquer le diagnostic de TNP

Ce qui amène le patient à la consultation :

C'est en général la découverte d'une tuméfaction ovoïde dont souvent le contact provoque une dysesthésie à type de décharge électrique dans un tronc nerveux.

Plus rarement, il consulte pour des paresthésies ou un engourdissement dans le territoire distal d'un tronc nerveux, exceptionnellement pour une gêne motrice.

Les données de l'examen clinique :

La palpation doit être soigneuse, au niveau de la zone incriminée par le patient, mais

aussi sur le trajet des principaux troncs nerveux. Elle peut permettre de parfaitement repérer la lésion, éventuellement d'évoquer une localisation précise 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 TNP palpables. **Une tuméfaction ovoïde palpable associée à un signe de Tinel est jusqu'à preuve du contraire une TNP.** La découverte clinique d'autres localisations est rare, mais apporte des arguments supplémentaires pour le diagnostic de TNP.

L'existence d'un déficit moteur ou sensitif dans le territoire du tronc nerveux concerné varie selon la nature de la TNP . L'incidence des troubles moteurs au moment du diagnostic est reportée dans le tableau N°2. Globalement , plus le déficit moteur est important, plus la tumeur en cause est invasive ou agressive.

	Schwannomes	Neurofibrome solitaire	Neurofibrome + NF1	MPNST
Pas de déficit moteur	60%	41%	25%	<20%
Déficit moteur modéré	37%	46%	52%	
Déficit moteur massif	3%	13%	23%	>30%

Tableau N°2 : Incidence des troubles moteurs au moment du diagnostic dans les TNP

Les troubles sensitifs sont beaucoup plus variables et d'analyse difficile.

L'hypoesthésie (23% dans notre série de 38 TNP) est fréquemment associée à des douleurs qui prennent souvent l'aspect d'une névralgie (17,8%).

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 1 (taches café au lait, neurofibromes sous-cutanés, lentigines axillaires ou inguinales) et la recherche

d'antécédents personnels (autre TNP déjà opérée, neurinome du VIII), ou familiaux de neurofibromatose (tableau n°3).

NF1 : Von Recklinghausen	NF2 : neurofibromatose neuro-acoustique	NF3 : schwannomatose
Au moins 2 des critères suivants	Schwannome VIII bilatéral	Au moins 2 schwannomes
>6 tâches café au lait	ou	Pas de schwannome VIII
Lentigines axillaires ou inguinales	1 parent NF2 +	Age > 18 ans
1 neurofibrome plexiforme ou 2 neurofibromes	Schwannome VIII unilatéral	
Gliome des voies optiques	ou	
2 nodules iriens de Lisch	1 parent NF2 + 2 des critères suivants	
Lésions osseuses (a)	neurofibrome	
1 parent 1 ^{er} degré avec NF1	méningiome	
	schwannome	
	gliome	
	Cataracte juvénile	

Tableau N°3 : critères diagnostiques des neurofibromatoses

(a) : lésions osseuses de la NF1 : dysplasie du sphénoïde
amincissement de la corticale d'un os long

4 Examens complémentaires contributifs au diagnostic de TNP

L'électromyographie est de peu d'apport. Aucun signe n'est spécifique des TNP. Il peut au maximum apporter un degré de précision supplémentaire dans la localisation, notamment dans les tumeurs des plexus.

L'échographie est un examen facilement réalisable, cependant limité la région anatomique à explorer et la morphologie du patient. Les TNP sont en général hypoéchogènes, souvent homogènes. L'échographie apporte des arguments pour une TNP en montrant les rapports intimes entre la tumeur et le tronc nerveux. Elle semble peu fiable dans le diagnostic de nature entre schwannome et neurofibrome, ou entre

tumeur bénigne ou maligne .

Le scanner apporte trois types de renseignements :

- la localisation au contact d'un tronc nerveux, éliminant un autre type de tumeur des parties molles.
- L'aspect général de la lésion, soit à bords nets respectant les structures avoisinantes et plutôt en faveur d'une TNP bénigne, soit à bords irréguliers et infiltrant les structures avoisinantes et plutôt en faveur d'une TNP maligne
- La prise de contraste iodée est inconstante. La majorité des TNP est spontanément hypodense. Les schwannomes semblent plus régulièrement se renforcer après injection d'iode que les neurofibromes. L'existence de zones kystiques serait également un argument en faveur du schwannome .

L'imagerie en résonance magnétique, plus informative, est l'examen de choix pour le diagnostic des TNP. Elle assure très facilement le diagnostic de TNP et apporte sur les séquences T1, T1 + gadolinium, T2, et surtout par ses capacités multi planaires, des arguments en faveur des différents types de TNP (Tableau n°4 ; Photos n°1,2 et 3).

	Schwannomes	Neurofibromes	MPNST
T1	Isosignal (=muscle)	Hypo ou iso signal	Grosse tumeur (>5cm) Hétérogénéité
T1+ gado	Renforcement homogène (petits) Renforcement inhomogène avec kystes (gros)	Renforcement inhomogène (60%)	Invasion des plans graisseux Œdème périlésionnel
T2	Hypersignal	Hypersignal	
Neurographie	Aspect excentré	« Target sign » Aspect fusiforme	

Tableau N°4 : critères diagnostiques IRM des tumeurs nerveuses périphériques

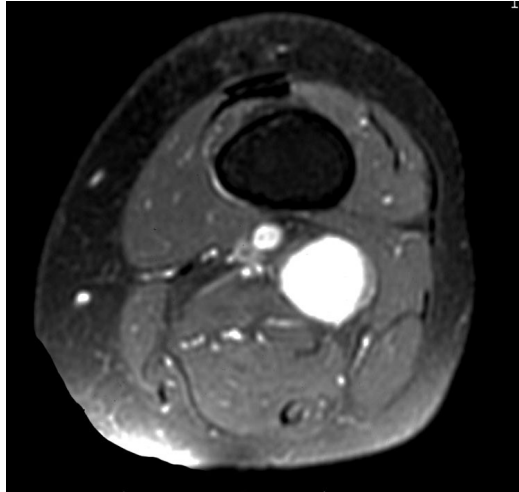


Photo n°1 : IRM axiale avec Gadolinium d'un schwannome du sciatique poplité externe droit au creux poplité

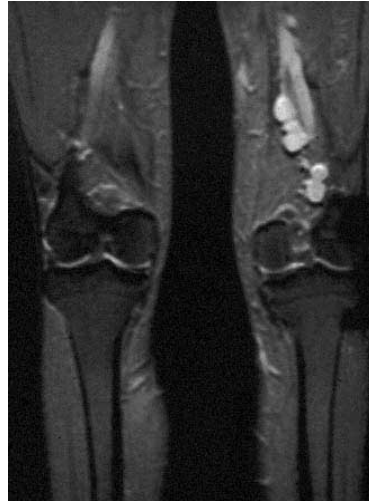


Photo n°2 : IRM coronale avec gadolinium d'un neurofibrome plexiforme du sciatique au creux poplité



Photo n°3 : IRM coronale avec gadolinium d'une MPNST du sciatique à la cuisse

Certaines équipes utilisent une séquence particulière de « neurographie » . Ces séquences d'acquisitions rapides FSE T2 en coupes très fines, associées à une technique

de saturation de graisse type Fat-Sat donnent des images du tronc nerveux et de la tumeur.

5- Traitements des tumeurs des nerfs périphériques

Le traitement des TNP est surtout chirurgical. Pour les TNP bénignes, l'objectif essentiel est la préservation de la fonction, donc la préservation d'une continuité nerveuse anatomique et fonctionnelle. Pour les MPNST, l'objectif est la recherche d'une guérison oncologique et autorise alors des gestes plus délabrants d'exérèse et de reconstruction. Avant toute chirurgie, le patient doit être parfaitement informé des gestes chirurgicaux susceptibles d'être réalisés et de leurs éventuelles conséquences.

Cette chirurgie des TNP doit être réalisée par des équipes (neurochirurgicales ou orthopédiques) rompues à toutes les facettes de la microchirurgie nerveuse (chirurgie sous microscope, utilisation du stimulateur nerveux, dissection inter fasciculaire, greffes et micro sutures nerveuses, anatomopathologie des TNP).

Les schwannomes sont presque toujours extirpables en totalité. L'exérèse est menée après épi neurotomie en intra-capsulaire. La dissection est toujours facile et permet d'exposer une tumeur avec souvent un petit fascicule entrant et sortant aux 2 pôles et qui devront être sacrifiés (photo n°4). Il n'y a quasiment jamais d'aggravation neurologique post-opératoire.

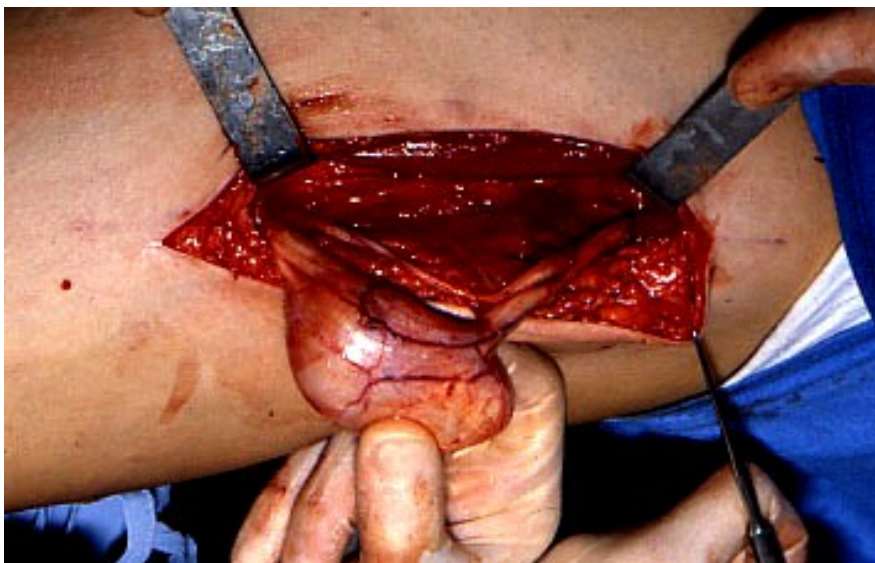


Photo n°4 : vue opératoire d'un schwannome en cours de dissection

Les neurofibromes sont classiquement considérés comme des tumeurs inextirpables. Certains auteurs ont proposé une résection en bloc de la tumeur et du tronc porteur, associée à une anastomose épi neurale ou une greffe fasciculaire dans le même temps. Cette attitude ne peut plus être défendue en raison des conséquences fonctionnelles majeures qu'elle entraîne. L'attitude actuelle la plus répandue est la réalisation d'une épi neurotomie de décompression associée à une biopsie inter fasciculaire. L'ouverture d'un canal anatomique quand elle est possible (canal carpien, gouttière épitrochléo-olécrânienne, canal tarsien ...) doit être associée.

Dans d'autres situations, il apparaît souvent possible d'effectuer une dissection inter fasciculaire poussée du tronc porteur et de la tumeur, pour réséquer ce qui apparaît bien être une tumeur intra fasciculaire.

Le traitement des MPNST est plus agressif. Le geste chirurgical commence en règle par une biopsie associée à un examen extemporané qui doit confirmer le diagnostic suspecté de malignité. L'exérèse du tronc porteur doit être réalisé en bloc jusqu'à des limites supérieures et inférieures considérées anatomopathologiquement comme indemnes d'infiltration tumorale. La réparation nerveuse est illusoire, compte tenu de l'ampleur de la résection et des traitements complémentaires. Les conséquences fonctionnelles sont importantes.

Une irradiation de complément est indispensable : - soit irradiation externe avec des doses moyennes administrées autour de 50 Grays ; - soit une brachythérapie locale par implantation per-opératoire de cathéters d'Iridium 192* avec des doses autour de 45 Grays.

Une polychimiothérapie est de plus en plus souvent proposée (carbazine, cisplatine,étoposide, cyclophosphamide...).

Les taux de survie actuarielle à 5 et 10 ans sont de 50 et 30%, la durée de survie médiane est de 60 mois .

6- Le problème des tumeurs multiples et les neurofibromatoses

Les TNP multiples s'observent exclusivement au cours des neurofibromatoses.

La découverte de TNP multiples peut être clinique (découverte lors de la palpation d'autres tuméfactions sur les trajets nerveux avec signe de Tinel). Ailleurs, l'interrogatoire permet de retrouver des antécédents familiaux (NF1) ou personnels (chirurgie d'un schwannome vestibulaire).

Deux types de neurofibromatoses sont parfaitement identifiés sur le plan clinique et génétique : la neurofibromatose de type 1 ou maladie de Recklinghausen et la neurofibromatose de type 2 ou neurofibromatose neuroacoustique.

Une troisième (neurofibromatose de type 3 ou schwannomatose) a été définie par Jacoby en 1997 , mais reste controversée car son support génétique correspondrait à un gène NF2 atténué ou à un support encore inconnu.

Les principales caractéristiques de ces neurofibromatoses sont rapportées dans le tableau n°3.

Le domaine des neurofibromatoses reste en devenir puisque d'autres entités sont décrites ou en cours de description : NF4 ou neurofibromatose spinale héréditaire, NF5 ou neurofibromatose segmentaire...

Surveillance des patients porteurs de NF1 : chez l'enfant, une surveillance ophtalmologique annuelle doit être réalisée jusqu'à 10 ans (risque de gliome des voies optiques)

Les TNP doivent être traitées uniquement quand elles sont symptomatiques. Il s'agit le plus souvent de neurofibromes dont l'exérèse est difficile. Lorsque le déficit moteur est déjà complet ou quand la tumeur siège sur un tronc sus aponévrotique ou accessoire, la résection nerveuse est possible.

Les neurofibromes des NF1 sont potentiellement (2 à 5%) le siège de transformation en MPNST : toute modification clinique (augmentation de taille, modification des troubles) doit conduire à une exploration chirurgicale rapide.

Surveillance des patients atteints de NF2 : Leur pronostic est lié aux schwannomes vestibulaires. Une surveillance annuelle (audiométrie, PEA, IRM) est systématique. Les TNP sont des schwannomes dont le nombre augmente avec l'âge, mais dont l'exérèse reste toujours possible.

Surveillance des patients atteints de NF3 : L'apparition de nouvelle TNP est la règle. Il s'agit toujours de schwannomes extirpables. Le risque majeur est le passage à la NF2 avec le développement de schwannomes vestibulaires.

Les tumeurs de nerfs périphériques sont peu fréquentes. Elles doivent être prises en charge par des équipes rompues à la chirurgie du nerf périphérique. Le diagnostic de neurofibromatose doit être évoqué devant des TNP multiples ou des antécédents familiaux ou personnels. La surveillance doit alors être régulière et adaptée.

POINTS FORTS :

- 1 : Une tuméfaction ovoïde dont le contact déclenche des dysesthésies « électrique » est une tumeur de nerf périphérique
- 2 : L'IRM est le meilleur examen diagnostique des TNP
- 3 : La majorité des TNP correspond à des tumeurs bénignes
- 4 : Les schwannomes sont presque toujours extirpables en totalité
- 5 : Les TNP multiples ne se voient que dans les neurofibromatoses
- 6 : Chez un patient porteur d'une Neurofibromatose de type 1, toute modification clinique d'une TNP déjà connue doit conduire à une exploration chirurgicale car le risque de transformation maligne est important
- 7 : La chirurgie des TNP doit être réalisée par des équipes rompues à la chirurgie du nerf périphérique

MOTS-CLES :

Schwannomes, signe de Tinel, IRM, Neurofibromatose

AUTO-EVALUATION

- 1 : La plus fréquente des TNP est :

- a : neurofibrome
- b : malignant peripheral nerve sheath tumor
- c : schwannome
- d : neurofibrome plexiforme

2 : La manifestation clinique la plus constante des TNP est :

- a : le déficit moteur
- b : le déficit sensitif
- c : une masse avec signe de Tinel
- d : une douleur pseudo-radiculaire

3 : Quel examen paraclinique est le plus contributif au diagnostic de TNP :

- a : électromyogramme
- b : échographie
- c : scanner avec injection
- d : IRM

4 : Quels sont, dans la liste suivantes, les critères diagnostiques de neurofibromatose de type 1 :

- a : 2 nodules iriens de Lischl
- b : au moins 6 taches café au lait
- c : un méningiome
- d : cataracte juvénile
- e : gliome des voies optiques
- f : schwannome vestibulaire bilatéral

Réponses : 1 : c
 2 : c
 3 : d
 4 : a,b,e