

Le schwannosarcome du nerf sciatique

Sciatic nerve schwannosarcome

غرن ورم شفائي لعصب النسا

L Jroundi, M Haddadi, A Adnani, I Chami, N Boujida, B Gueddari, D Bacadi.*

Introduction

Les sarcomes des parties molles représentent moins de 2% des cancers diagnostiqués [1], le schwannome malin occupe 5 à 8 % au sein de ces sarcomes [2,3]. Il s'agit d'une tumeur sarcomateuse d'origine nerveuse dont les cellules sont dérivées du neurillemme ou la gaine de schwann. C'est une tumeur hautement maligne, récidivante, métastasiant, le premier nerf touché est le nerf sciatique. L'imagerie en particulier le scanner spiralé avec reconstructions et l'IRM est très importante pour le diagnostic et le bilan d'extension.

Observation

Patiente âgée de 55 ans, hospitalisée pour une volumineuse tumeur de la fesse droite.

Dans ses antécédents personnels, la patiente a été traitée en 1978 pour un cancer du col par la chirurgie et la radiothérapie. Le début de la symptomatologie remonte à 1999 par l'apparition de lombo-sciatalgies qui augmentent progressivement d'intensité, rebelles au traitement antalgique habituel, accompagnées d'une boiterie à la marche et d'une incontinence urinaire.

Les radiographies du bassin et du fémur droit ont montré des opacités fusiformes homogènes, assez bien circonscrites, indépendantes du squelette s'étendant latéralement sur toute la fesse droite jusqu'au tiers supérieur de la cuisse, homogènes.

Une tomodensitométrie et une imagerie par résonance magnétique ont montré un processus expansif intracanalair à hauteur de L5, sur 4 cm jusqu'en regard de S2, comprimant les racines de la queue de cheval (figure 1).

La malade a bénéficié d'une laminectomie avec biopsie tumorale.

L'étude histologique, en utilisant l'immunohistochimie, a révélé l'aspect d'un schwannome malin,

La patiente a reçu une radiothérapie sur la région lombo-sacrée. Elle a gardé une monoplégie droite et une incontinence sphinctérienne totale urinaire et rectale.

L'évolution a été marquée par l'installation des sciatalgies insomniantes et avec à l'examen clinique une masse fessière augmentant progressivement de volume.

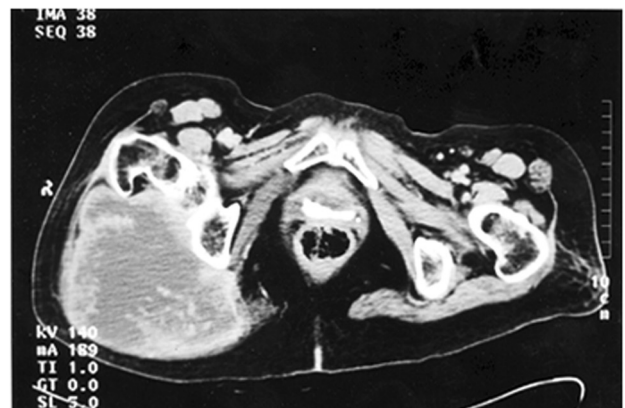
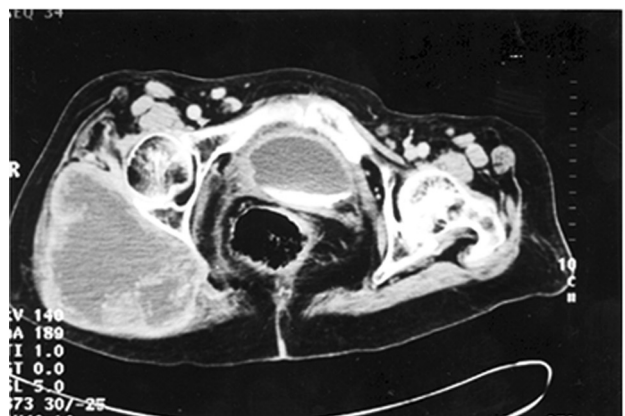
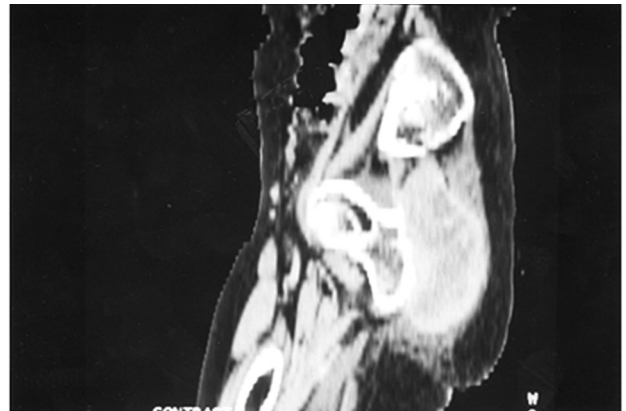


Fig 1 : IRM en coupe sagittale en séquence pondérée T1 montrant un processus intracanalair en regard de L5, étendu sur 4 cm

Tiré à part : L. Jroundi : service de radiologie hôpital Moulay Abdellah. INO CHU de Rabat- Maroc.

Une TDM du bassin a montré un processus tumoral de grand volume, intéressant les muscles fessiers droits, s'étendant sur 16 cm fusant en bas vers les muscles de la loge postérieure de la cuisse, prenant son origine vraisemblablement à partir du tronc sciatique : figure (2a,2b)

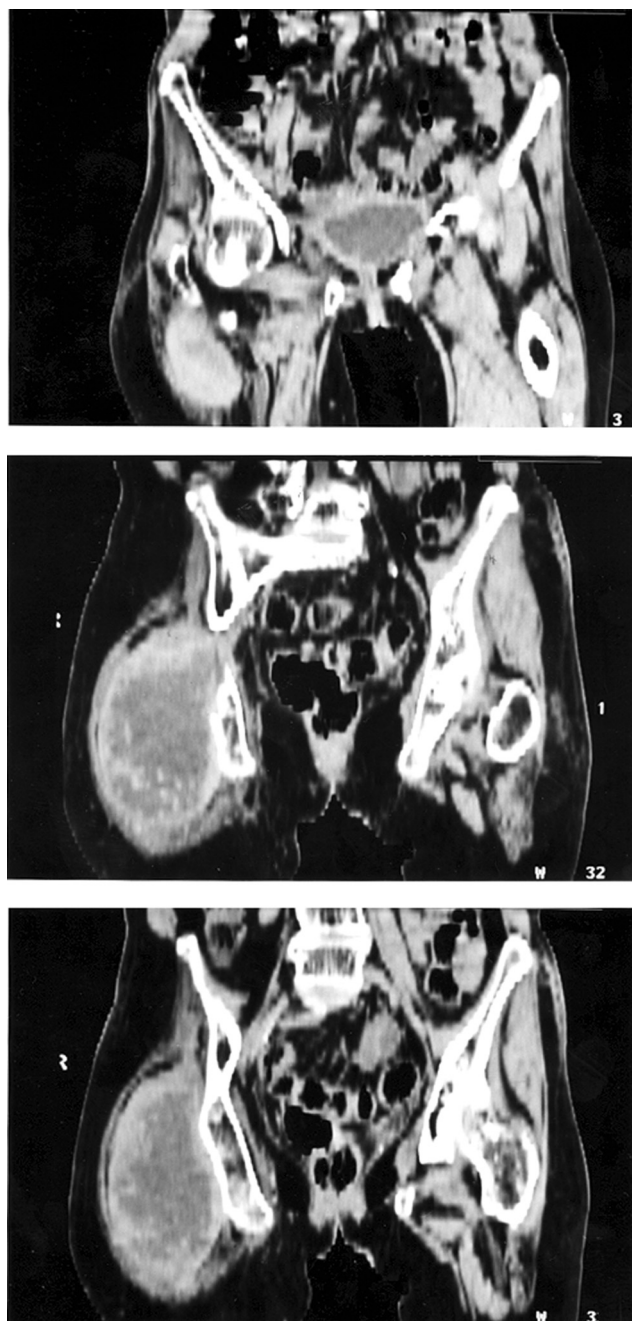


Fig 2a : Reconstruction sagittale et coupes axiales au scanner montrant un processus tissulaire au dépens des muscles fessiers droits

La patiente a bénéficié d'une exérèse subtotale



Fig 2b : Reconstitutions coronales au scanner montrant un processus tissulaire des muscles fessiers droits fusant dans la cuisse

L'étude histologique retrouve une prolifération de cellules fusiformes disposées en faisceaux plus ou moins entrecroisés et comportant des foyers de nécrose ischémique. La malade a débuté sa radiothérapie trois mois après l'exérèse chirurgicale.

Au cours de celle-ci une exagération de la symptomatologie avec augmentation du volume tumoral a été noté ce qui a nécessité l'arrêt du traitement vu, l'accentuation des douleurs et l'altération de l'état général. L'évolution a été marquée par : l'augmentation monstrueuse du volume tumoral avec une extension à la région lombo-sacrée, à toute la cuisse droite et aux organes pelviens, la survenue d'escarres profondes et d'œdèmes des membres inférieurs ainsi que des métastases pulmonaires avec des signes respiratoires marqués.

Elle décède 24 mois après le diagnostic dans un tableau de complications multiples.

Discussion

Le schwannome malin survient de façon plus fréquente et multifocale chez les sujets atteints de neurofibromatose [3-5]. Dans notre cas il n'y avait aucun stigmate clinique de neurofibromatose.

Il n'y a pas de prédilection de sexe et l'âge moyen d'atteinte est compris entre 20 et 50 ans, l'âge de notre patiente est légèrement plus augmenté.

L'éthiopathogénie n'est pas définie mais certains auteurs

évoquent la possibilité de survenue jusqu'à 15 à 25 ans après une radiothérapie, notre patiente a par ailleurs bénéficié d'une radiothérapie 21 ans avant la survenue de sa tumeur.

Le schwannosarcome peut atteindre n'importe quelle gaine nerveuse surtout le sciatique comme dans notre cas, voire à partir de petits filets nerveux [4].

Le tableau clinique dépend en premier lieu de sa topographie, les sites privilégiés sont les membres (cuisse et plexus brachial) mais aussi le rétro péritoine, le diagnostic est tardif du fait de la lente évolution [5].

La radiologie est d'un grand secours, tant pour l'étude de la tumeur et de ses rapports que pour le bilan d'extension locorégionale et générale.

La radiographie standard est systématique, et souvent la première étape diagnostique. Elle précise la topographie de la tumeur, ses caractéristiques, ainsi que ses rapports.

Elle peut intervenir dans le bilan d'extension locorégionale ou générale en dévoilant, entre autres, une lyse de l'os avoisinant.

La radiographie pulmonaire permet de rechercher les métastases pulmonaires qui sont souvent peu denses.

Elle est en général remplacée par la TDM pour le bilan d'extension générale.

La TDM est indispensable pour le diagnostic et le bilan d'extension locorégional, elle rapporte des données exactes concernant la localisation et la taille de la tumeur et définit son extension ainsi que ses rapports avec les structures anatomiques avoisinantes, en particulier l'os et les pédicules vasculo-nerveux, autorisant une meilleure approche thérapeutique et pronostique.

Les coupes tomодensitométriques pratiquées peuvent montrer une masse de tissus mous chez des patients dont la radiographie standard était normale.

La TDM permet également de mieux suivre l'évolution de la tumeur sous chimiothérapie et radiothérapie, dont l'efficacité se traduit par une importante diminution de la densité de la partie tumorale qui prend moins le contraste.

L'IRM est primordiale dans le bilan pré chirurgical, elle guide l'exérèse en précisant les mensurations exactes de la tumeur, l'envahissement vasculaire et nerveux ainsi que l'atteinte osseuse.

Le schwannosarcome apparaît comme une masse ovoïde des parties molles, c'est le cas de notre patiente, l'injection de gadolinium et permet de guider la biopsie [6].

L'IRM permet également la visualisation spontanée des structures vasculaires : la réalisation de coupes parallèles à l'axe des vaisseaux permet d'apprécier l'épaisseur du plan de clivage par rapport à la tumeur, ou au contraire, l'envahissement vasculaire. Les séquences d'angio-IRM permettent une visualisation directe. Des axes artériels et veineux ainsi que leur éventuel envahissement.

L'extension tumorale est plus nette à L'IRM qui représente avec précision les composantes tumorales intra-osseuses par les modifications du signal intra spongieux et de la moelle osseuse sous forme d'un hyper signal T1 ainsi que celles situées au niveau des parties molles. Ces données influencent la stratégie thérapeutique et permettent d'élargir les indications de la chirurgie conservatrice.

L'étude anatomopathologique avec immunohistochimie donne le diagnostic de certitude.

L'évolution est redoutable avec un haut risque métastatique et des récidives très fréquentes avec un fort pouvoir agressif locorégional et général. [6]

Le traitement est essentiellement chirurgical guidé par la biopsie suivi d'une radiothérapie.

Conclusion

Le schwannosarcome est une tumeur maligne des parties molles, récidivante, métastatisante développée au dépend d'une gaine nerveuse. La TDM et L'IRM permettent de faire un bilan préopératoire précis et guident la biopsie. Le pronostic reste redoutable.

Références

1. El Toumi A, Moore R, Cook W, Epithelioid variant of malignant peripheral nerve sheath tumor of the urinary bladder. *Ann Diagn Path* 1999 oct; 3 : 304-8
2. Aubert J, Debias F, Irani J. Schwannome et appareil urinaire : à propos d'une tumeur du nerf obturateur, *Progrès en urologie* : 1999, 9 : 528-33.
3. Roche PH; Régis G, Pellet J-M. Neurofibromatose type 2. *Neurochirurgie* 2000 ; 46 ; 339-45
4. Bencheikroun, A, Koutani A, Laraki N, Faik. Schwannome du rein. *Maroc médical*. XIII : n° 1, mars 1991 ; 13 : p 52-6
5. Bouvier C, Daniel L, Garella D. Tumeurs du système nerveux périphérique. *EMC Méd chir* (Elsevier. Paris) Neurologie 17-115-B-10.7p.
6. Ralph H, Man M, Ruby T. Malignant peripheral nerve sheath tumor of the buttock and lower extremity cancer 1998, 66; 1253-65.