

# La tumeur maligne des gaines et des nerfs périphérique MPNST : A propos d'un cas

O. Hamidi\*<sup>a</sup> (Dr), B. Dani\*<sup>b</sup> (Dr), M. Boulaadas\*<sup>b</sup> (Pr)

<sup>a</sup> Hôpital des spécialités CHU IBN SINA Rabat, Temara, MAROC ; <sup>b</sup> Hôpital des spécialités CHU IBN SINA Rabat, Rabat, MAROC

[olaya.hamidi@usmba.ac.ma](mailto:olaya.hamidi@usmba.ac.ma)

**Déclaration d'intérêts :** Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec ce travail.

## Introduction :

Les tumeurs malignes des gaines des nerfs périphériques ou MPNST Ce sont des tumeurs rares et constituent la principale complication des neurofibromatoses de type 1 à l'âge adulte (1). Ces tumeurs sont définies par la classification de l'OMS 2013 comme étant des tumeurs malignes développées soit à partir d'un nerf périphérique ; soit d'une tumeur bénigne des gaines des nerfs ; ou chez un patient présentant une neurofibromatose de type 1.

Les tumeurs nerveuses cervico-faciales posent des problèmes d'ordre nosologique et topographique et présentent un polymorphisme clinico-radiologique et histologique. (2) L'examen clinique doit rechercher des signes de la neurofibromatose familiale de Von Recklinghausen.

L'IRM apporte une meilleure délimitation des rapports de la tumeur aux structures adjacentes notamment lorsque l'extension locale s'avère complexe. Le traitement de choix se base sur une exérèse élargie (3). Les MPNST sont des tumeurs classiquement radio résistantes et chimio résistantes. Son évolution dépend de l'association ou non à une NF1 et de la qualité de la première résection.

Le but de notre travail est de rapporter un cas rare d'une tumeur maligne des gaines et des nerfs périphériques localisée dans les fosses nasales et d'étudier les particularités cliniques, radiologiques et thérapeutiques de cette lésion.

## Observation :

Notre cas était une femme de 45 ans, opérée en 2009 pour une tumeur nasale gauche, qui présentait une masse blanchâtre, ferme, sensible associée à une obstruction nasale unilatérale et une rhinorrhée purulente, comblant toute la fosse nasale gauche. L'examen exo buccal objectivait une masse jugo nasale gauche sans signe inflammatoire en regard, effaçant le sillon nasogenien, mobile par rapport au plan superficiel et fixe par rapport au plan profond, mesurant 4 cm de grand axe (Fig1). Pas d'hypoesthésie au territoire de V2 ni de paralysie faciale. L'examen cervical n'a montré aucune adénopathie cervicale. La patiente a bénéficié d'une biopsie qui révélait un synoviosarcome. Le bilan radiologique a consisté en une IRM faciale (Fig2), qui objectivait un processus tissulaire mesurant 63mm avec extension locorégional classé T2N0. La patiente a été adressée au centre d'oncologie pour une chimiothérapie néo adjuvante. Tenons en compte la réduction du volume tumoral de 50%, notre patiente a été admise au bloc opératoire, sous anesthésie générale ; elle a bénéficié d'une exérèse tumorale complète par voie paralatéronasale. La pièce opératoire a été envoyée pour une étude anatomopathologique, dont le complément par immunohistochimie révélait un MPNST de haut grade. La patiente a été réadressée pour une radiothérapie adjuvante.

La patiente n'a pas présenté de complications en post-opératoire et le contrôle clinique et radiologique après 4 mois a été satisfaisant.

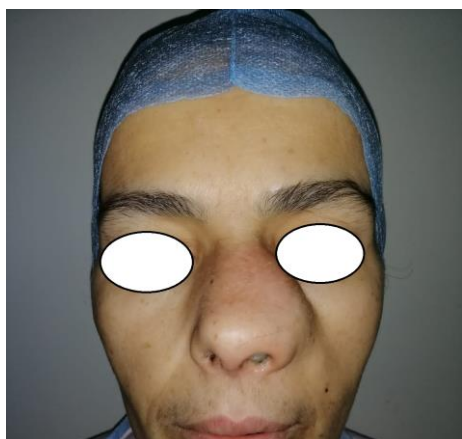


Fig1 : photo de face objectivant une masse jugo nasale gauche

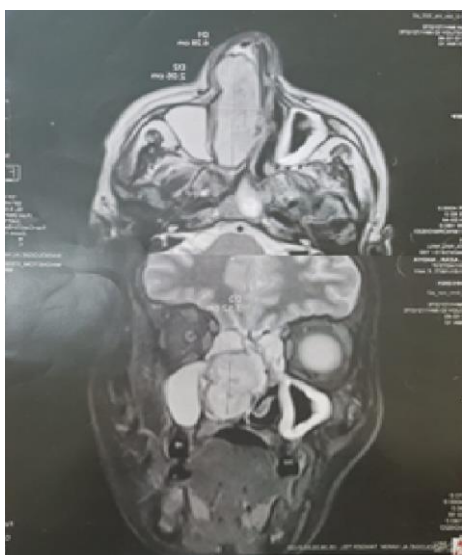


Fig2 : IRM faciale , coupe axiale et coronale montrent un processus tissulaire comblant les fosses nasales avec une extension locorégionale

## Discussion :

Les tumeurs malignes des gaines des nerfs ou MPNST sporadique sont rares, elles apparaissent généralement entre la troisième et la quatrième décade (4). Également appelées schwannomes malins, représentent 2% à 5% des sarcomes des tissus mous (5). Il existe de nombreuses variantes morphologiques d'identification plus complexe qui peuvent poser des problèmes de diagnostic différentiel vis-à-vis d'autres lésions à cellules fusiformes. Du point de vue topographique, elles se développent essentiellement au niveau des racines des membres et du tronc et plus rarement au niveau de la tête et du cou. En général elles mesurent plus de 5 cm et sont de coloration blanchâtre avec des zones de nécroses et d'hémorragie (1). L'IRM est l'examen de choix dans ce type de tumeur et montre un aspect irrégulier, polylobé avec prise de contraste hétérogène. Le diagnostic est histologique et l'immunohistochimie y contribue efficacement. Afin de prévenir les récurrences locales ; Il est primordial de réaliser une exérèse large avec des marges chirurgicales saines. La radiothérapie néo-adjuvante ou adjuvante améliore le contrôle local et diminue le risque de récurrence mais ne semble pas avoir d'effet sur la survie globale. L'intérêt d'une radiothérapie postopératoire a été rapporté dans les MPNST de haut grade, de taille > 5 cm, ou lorsque les limites d'exérèse sont envahies (2). La chimiothérapie trouve sa place dans les formes très évoluées en préopératoire ou dans les formes inopérables. Les MPNST sont souvent très agressives, avec un taux élevé de métastases et de récurrences locales, justifiant une surveillance régulière et prolongée. Les facteurs pronostiques péjoratifs rapportés sont : une taille tumorale > 5 cm, des marges chirurgicales positives, une récurrence locale et une différenciation rhabdomyosarcomateuse, une neurofibromatose sous-jacente.

## Bibliographies :

1. Tilila Hajjad, Samir El Mazouz, Nouredine Gharib, Abdellah El Abbassi. Une tumeur maligne des gaines des nerfs périphériques compliquant la maladie de Von Recklinghausen. Pan african medical journal. Dec 2021
2. Olfa Ben Gamra, Nadia Romdhane, Khaled Khamassi, Inès Nacef, Wafa Abid, Chiraz Chammakhi, Ines Hariga, Chiraz Mbarek. Les tumeurs nerveuses cervico-faciales : a propos de 47 cas. LA TUNISIE MEDICALE - 2016 ; Vol 94 (2)
3. Inci I, Soltermann A, Schneiter D, Weder Y. Pulmonary malignant peripheral nerve sheath tumour. Eur J Cardiothorac Surg 2014 ;46 :331—2.
4. Taiaa, Oumkaltoum, Bouchama, Houda, Latib, Rachida, Chami, Ilham, Boujjida, Najib. Une tumeur maligne des gaines des nerfs périphériques sporadique chez un adolescent. Journal of Neuroradiology. Journal of Neuroradiology 2016 / 03 Vol. 43; Iss. 2
5. Riffat, F., Dwivedi, R. C., Palme, C., Fish, B. Jani, P. A systematic review of 1143 parapharyngeal space tumors reported over 20 years. Oral oncology 2014 ;50(5) :421-30. 6. John DG, Carlin WV, Brown M)