

LOMBOSCIATALGIES REVELATRICES D'UN NEURINOME DORSAL A PROPOS DE DEUX CAS

L. MAHFOUF, F. AICHAOUI, NY BENMEBAREK, B. ABDENNEBI

*Service de Neurochirurgie
Hopital Salim Z'mirli - Alger*

RESUME

Nous rapportons deux cas de neurinomes de siège dorsal dont les premiers signes d'alerte remontent déjà à 3 ans, marqués par des lombosciatalgies atypiques, rebelles aux médications de nature diverse, entreprises sans succès, jusqu'à ce que l'examen neurologique effectué, retrouve une paraparésie de type spasmodique. L'IRM médullaire objective alors un neurinome dorsal, en D8 dans le premier cas et en D10 dans le deuxième.

Mots clés : Lombosciatalgies, Paraparésie spasmodique, Neurinome dorsal.

INTRODUCTION

Le neurinome ou schwannome bénin, naît de la prolifération des cellules de la gaine de Schwann. Dans sa forme dorsale, cette pathologie propre au système nerveux périphérique, est de diagnostic souvent méconnu ou tardif car l'évolution est en règle pauci symptomatique et remarquablement insidieuse. Cette tumeur se voit surtout chez la femme entre la 2^e et la 5^e décennie de la vie [1].

Le neurinome intrarachidien est de topographie exclusivement intradurale dans 70 % des cas, intra et extradurale dans 20 % des cas et extradurale dans 10 % des cas [2].

OBSERVATION

Il s'agit de deux patients, le premier est de sexe masculin âgé de 56 ans, le deuxième est de sexe féminin âgée de 52 ans, sans antécédents pathologiques notables, qui sont admis au service de neurochirurgie pour un syndrome de compression médullaire lente, dont le début de la symptomatologie remonte à 3 ans marquée par des lombosciatalgies atypiques. L'examen TDM lombosacré avait dès le début retrouvé une protrusion discale en L4-L5 chez nos deux patient, non conflictuelle avec la racine correspondante, ce qui avait ainsi, pendant longtemps fait errer le diagnostic.

Deux mois avant leur hospitalisation, ils sentaient une faiblesse des membres inférieurs d'aggravation progressive. A l'examen neurologique, la marche est difficile mais possible avec béquilles pour l'un et avec déambulateur pour l'autre. L'étude de la sensibilité a montrée une hypoesthésie superficielle. Les réflexes ostéo tendineux sont vifs avec un niveau sensitif para ombilical (D8 - D10) dans les deux cas. L'examen cutané n'a pas révélé de signes en faveur d'une neurofibromatose et l'état général des deux patients était par ailleurs bien conservé.

Le bilan biologique est sans anomalie, la colonne rachidienne est normoaxée.

Devant ce tableau clinique, une exploration par résonance magnétique du rachis cervico dorsal en séquences pondérées et coupes sagittales sans et avec produit de contraste (gadolinium) a été réalisée et a retrouvé une formation tissulaire, grossièrement ovale discrètement hypo intense en T1 et hyper intense en T2, rehaussée en périphérie après injection de produit de contraste, occupant l'espace intra dural extra médullaire a hauteur de D8 mesurant 26 mm de grand axe chez le premier patient et un processus en D10 de 30mm de hauteur dans le deuxième cas, évoquant le diagnostic d'un shwannome bénin ou neurinome. (Fig 1, 2 et 3)



Fig 1 : IRM en coupe sagittale : Aspect hypointense en T1

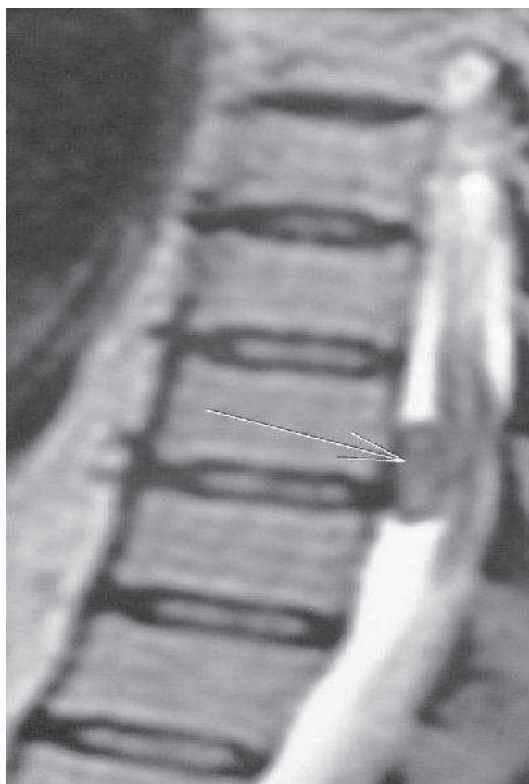


Fig 2 : IRM en coupe sagittale : lésion discrètement hyper intense en T2

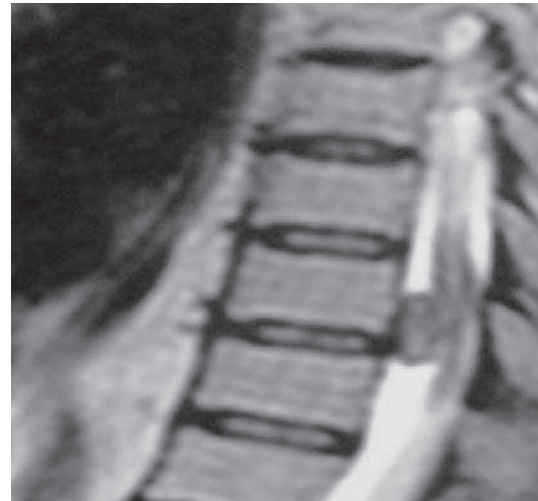


Fig 3 : IRM en coupe sagittale : Aspect hyper intense en T2 rehaussé après injection de Gadolinium

DISCUSION

En dehors de toute complication évolutive, le neurinome se singularise par une latence clinique assez exceptionnelle, en mesure de s'étendre sur plus d'une décennie [1,9,11,18]. Cet aspect est bien illustré dans notre observation par le délai de 3 ans qui sépare les lombosciatalgies du déficit moteur chez nos deux patients. La lenteur du développement tumoral rend à la fois compte de la classique mutité clinique et de l'extrême discrétion des symptômes éventuels en dépit du volume imposant de la masse dont le grand diamètre excède parfois 80 mm [10].

Nous rappelons qu'il reste établi que certaines complications menacent le neurinome dorsal, tels que la nécrose, les accidents hémorragiques, la dégénérescence maligne ainsi que la compression de type mécanique des structures de voisinage et des organes environnants comme lors de son extension endothoracique. Le schwannome bénin dorsal figure au premier rang dans les compressions radiculo-médullaires lentes par sa fréquence et par sa gravité, responsable dans les formes sévères de parésie et de paralysie complète des membres comme le souligne de nombreux travaux [1, 2, 4, 6, 11].

Ces atteintes médullaires sont la conséquence directe de la croissance intra spinale de certaines proliférations neurogènes qui revêtent un aspect en "bissac" ou "sablier" observées dans 10 à 20 % des cas [11].

La progression de la tumeur à travers le rachis résulte de deux principaux facteurs : le siège du processus et l'action mécanique de la masse sur les vertèbres. L'action mécanique de la tumeur au contact du rachis est responsable d'une lyse d'origine érosive dont l'effet est d'occasionner un élargissement du trou de conjugaison offrant alors la possibilité d'un engagement des excroissances tumorales vers la moëlle [1, 8, 13, 14]. Elle simule en cela les atteintes médullaires métastatiques qu'il convient d'éliminer sur des critères cliniques, radiologiques et surtout histologiques.

En effet le neurinome se présente macroscopiquement sous forme de masses arrondies ou ovalaires parfois lobulées bien encapsulées, de consistance ferme et de couleur grisâtre ou jaunâtre à la tranche de section. Les cellules de schwann sont entourées d'une substance collagène et les fibres ont un aspect fusiforme à noyau allongé avec une disposition palissadique en rosettes ou en nodules tourbillonnants. Antony et Heuer distinguent deux variétés : Le type A d'aspect fibrillaire constitué de cellules vacuolaires et spumeuses, le type B d'aspect réticulaire et myxoïde comportant des cellules étoilées. (Fig 4, 5, 6). L'individualisation de ces deux formes histologiques ne semble pas avoir une incidence sur l'évolution et sur le pronostic de ces processus. [1-5]

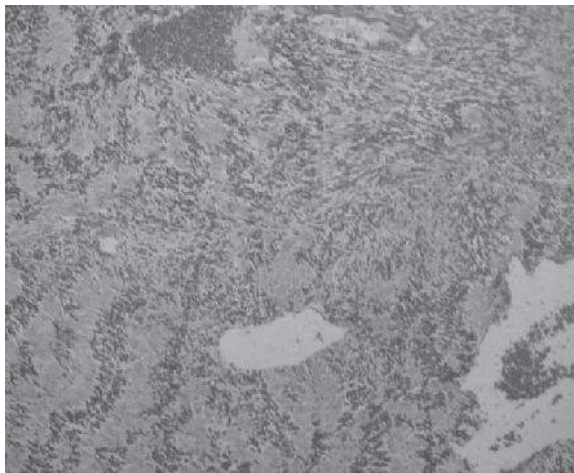


Fig 4 : Coupe histologique de la tumeur : aspect typique d'un schwannome bénin avec des zones fibrillaires anucléés bordées de part et d'autre par une palissade de noyaux de cellules de Schwann (coloration hématoxyline éosine safran, grossissement x 200)

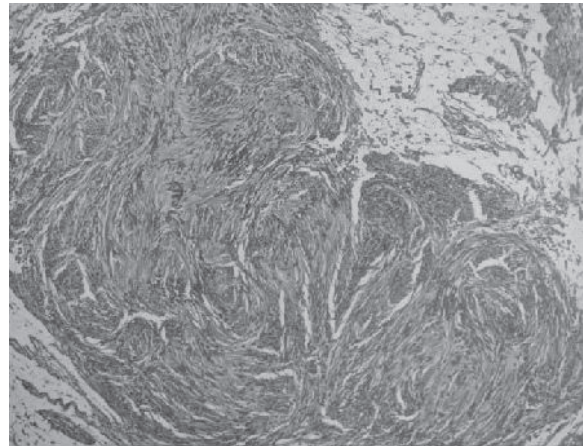


Fig 5 : Coupe histologique d'un neurinome du type A

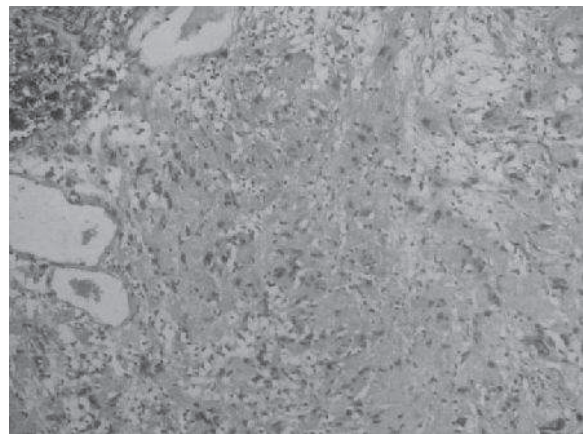


Fig 6 : Coupe Histologique d'un neurinome de type B

Le traitement du neurinome fait exclusivement appel à la chirurgie. De nombreux auteurs recommandent l'exérèse systématique pour trois raisons essentielles : d'abord la grande accessibilité de la tumeur à la chirurgie, puis les résultats globalement excellents avec plus de 80% de guérison, et enfin le caractère très exceptionnel des récurrences malignes contrairement aux neurofibromes [1-4-5-6-7-11].

CONCLUSION

Le neurinome dorsal constitue un risque permanent de compression pour les organes et les tissus environnants.

Le neurinome est susceptible d'entraîner des lésions médullaires compressives à l'origine de troubles neurologiques irréversibles en l'absence d'une cure chirurgicale urgente.

L'extension tumorale extradurale est généralement multilobées envahissantes les corps vertébraux. Une atteinte corporelle associée à une exérèse des éléments postérieurs surtout les apophyses articulaires sur plus d'un niveau lors de l'abord chirurgical rend le rachis instable notamment en région cervicale et lombaire haut, nécessitant alors une stabilisation. Pour Sridler et al [10], toute érosion dépassant 25 % du corps vertébral exige une reconstruction.

Le risque de récidives en cas d'exérèse incomplète est estimé à 5 %. Dans ce cas précis, une réintervention est possible en vue de réaliser une exérèse complète ; certains auteurs optent cependant plutôt pour une radiothérapie dans le but de limiter le risque de récurrence [8].

BIBLIOGRAPHIE

- [1] BRUNEL F, FOURMAINTRAUX A, MARIETTE JB ET AL. Neurinome de la trachée simulant un état de mal asthmatique chez l'enfant. Arch. Franc. Ped. 1993 ; 50 : 319-321.
- [2] CLARK DB, FARMER JP, MONTES WATTERS JV, ROULEAU G. Newborn apnea caused by a neuro-fibrome at the cranio-cervical junction. Can. J. Neurol. Sci. 1994 ; 21 : 64-66.
- [3] ENZINGER FM, WEISS SM. Soft tissue tumors. St Louis: Mosby, 1983 ; 5-7.
- [4] GOULIAMS AD, KONTOGIANNIS ANDROULIDAKIS, KALOVIDARURIS AE, VLOHOS LJ, LAPAVISILIOU CG. Spinal neuro-limmomas neurofibromas : Central dot sign in post gadolinium MR. J Comp Ass. Tom 1993 ; 17 : 446-448.
- [5] GHANI A.R.I, ARIFF A.R, ROMZI A.R ET AL. Giant nerve sheath tumour : report of six cases. Clinical Neurology and Neurosurgery 2005 ; 107 : 318-324.
- [6] HERRINGTON JL, EDWARDS LW. Massive retroperitoneal neurilemoma, with emphasis on technical problems encountered during surgical removal. Surgery 1965 ; 57 : 366-369.
- [7] JOSÉ AL, CARLOS HR, ALEXANDRE CG, ELIZABETH T, ALFREDO JG. Cellular schwannoma: a rare spinal benign nerve-sheath tumour with a pseudosarcomatous appearance : case report. Arq Neuro-Psiquiatr. Vol 61 N° 4 Sao Paulo 2003.
- [8] KOTOURA Y, SHIKATA J, YAMAMURO T, ET AL. Radiation therapy for giant intrasacral schwannoma. Spine 1991 ; 16 : 239-42.
- [9] KRICHEN H, DAGHFOUS MS, MRABET A, DOUIK M, SLIMANN FOREST M. Tumeur mélanique étendue au rachis cervical : A propos d'un cas de schwannome mélanotique. Ann. Pathol 1993, 13:184-187
- [10] LEVASSEUR P, DE MONTPREVILLE V, REGNARD JF. Tumeurs nerveuses du médiastin. Enc. Med. Chir (France) Pneumologie, 6, 047- D- 20, 1997.
- [11] NUMURAS S, HANAKITA J, SUWA MIZUNO M, OHTSUKA T, ASAHI Thoracic mobile neurinoma : Case report. J Neurosurg 1993 ; 79 : 277-279.
- [12] OOSTERWIJ KM., SWIERENGA J. Tumeurs neurogènes exceptionnelles dans la cavité thoracique : le poumon et le cœur 1970, 26 : 571- 588.
- [13] ORTOLAN EG, SOLA CA, GRUENBERG MF, VAZQUEZ FC. Giant Sacral Schwannoma : a case report. Spine 1996 ; 21 : 522-526.
- [14] PERHONEMI V, ANTTINEN I, KADRI F, SAARIO I. Benign retroperitoneal schwannoma. Scand J Urol Nephrol 1992 ; 26: 85- 87.
- [15] SRIDHAR K, RAMAMUTHI R, VASUDEVAN MC, RAMAMUTHI B. Giant invasive spinal schwannoma : definition and surgical management. J Neurosurg 2001 ; 94 : 210-215.
- [16] SHIATA T, KOTO H. Mediastinal neurinoma and neurofibroma. Nip. Rimsho 1994, suppl. 4:388-391.
- [17] WEBB NR, STARK DD, MOON KL, MOURE EH. Evolution of magnetic resonance sequences in imaging mediastinal tumours. Am. J. Roentgenol 1984.
- [18] WITZ JP. Tumeurs nerveuses du médiastin. Enc. Med. Chir (Paris) Poumon, 6, 047-D-20, 2004.