



ELSEVIER
MASSON

Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

www.em-consulte.com

neurochirurgie

Neurochirurgie 55 (2009) 413–420

Rapport 2009 : Pathologies chirurgicales du nerf périphérique

Tumeurs des nerfs périphériques

Peripheral nerve tumors

F. Lapiere^{*}, P. Rigoard, M. Wager

Service de neurochirurgie, CHU La Milétrie, 2, rue de La Milétrie, BP 577, 86021 Poitiers cedex, France

Reçu le 9 septembre 2009 ; accepté le 9 septembre 2009

Disponible sur Internet le 30 septembre 2009

Abstract

Peripheral nerve tumors are most often benign tumors of the nerve sheath; uncommonly they come from the nerve cells or are metastatic tumors. A precise diagnosis is required for well-adapted and effective treatment, as is good knowledge of fibromatosis diseases. In some cases, the diagnosis of the nerve tumor will lead to a diagnosis of phakomatosis. Surgical treatment must be clearly discussed, which, in case of schwannomas gives very good functional results. Primitive malignant tumors remain an unsolved therapeutic problem.

© 2009 Published by Elsevier Masson SAS.

Keywords: Peripheral nerve; Tumors; Schwannomas; Neurofibromas

Résumé

Les tumeurs des nerfs périphériques sont le plus souvent bénignes, développées aux dépens de leurs gaines, plus rarement cellulaires ou métastatiques. Elles requièrent un diagnostic précis, permettant une prise en charge pertinente et efficace et une bonne connaissance des neurofibromatoses qu'elles peuvent parfois amener à diagnostiquer. Les indications chirurgicales doivent être correctement portées, permettant, en cas de schwannome d'obtenir un bon résultat fonctionnel. Les tumeurs malignes restent un problème non résolu.

© 2009 Publié par Elsevier Masson SAS.

Mots clés : Nerf périphérique ; Schwannomes ; Neurofibromes ; Tumeurs

1. Introduction

On retrouve des descriptions de tumeurs de nerf périphérique dès le XVI^e siècle : en 1741, Chedelsen décrit une tumeur centronerveuse, (*Anatomy of the human body*) et Woods en la disséquant démontre qu'elle peut être séparée des fascicules normaux, ce qui constitue la première description de schwannome. La redécouverte de ce type de tumeur a été le fait de Home, qui énucléa une tumeur de même aspect, mais le patient ne survécut pas. . .

Jusqu'en 1855, les tumeurs des nerfs étaient traitées par amputation. C'est Virchow en 1864 qui établit la distinction entre vraies et fausses tumeurs. Nélaton et Krause ont ensuite défendu la simple énucléation tumorale, et dès lors l'amputation ne fut plus pratiquée.

En 1882, Friedrich Von Reclinghausen décrit la NF1, la NF2 est individualisée 100 ans plus tard par Vincent Riccardi.

Enfin, l'anatomopathologie moderne des nerfs fut introduite par Rubinstein et ses successeurs.

2. Généralités

Les tumeurs des nerfs périphériques sont des lésions relativement rares, entraînant des signes pouvant amener le patient à consulter outre son généraliste des spécialistes divers : le délai diagnostique est souvent relativement long, pour ces tumeurs le plus souvent bénignes, uniques, développées aux dépens des gaines nerveuses (Donner et al., 1994), dont la manifestation princeps est la douleur. Multiples, elles surviennent le plus souvent dans le cadre d'une phacomatose.

Par ailleurs, la nomenclature a été source de confusions, la même tumeur étant souvent désignée par des noms différents.

^{*} Auteur correspondant.

Adresse e-mail : f.lapiere@chu-poitiers.fr (F. Lapiere).

3. Classification des tumeurs des nerfs périphériques (Artico et al., 1997 ; Noterman et al., 1975)

3.1. Tumeurs des gaines nerveuses

Bénignes :

- les schwannomes (= neurinomes, neurilemmomes) ;
- les neurofibromes.

Malignes :

- les schwannomes malins ;
- les fibrosarcomes.

3.2. Tumeurs d'origine cellulaire (du système sympathique)

Les tumeurs d'origine cellulaire (du système sympathique) sont :

- les neuroblastomes ;
- les ganglioneuromes ;
- les ganglio-neuroblastomes ;
- les phéochromocytomes ;
- les paragangliomes appelés aussi chémodectomes (et aussi du système parasymphatique).

3.3. Tumeurs métastatiques

Tumeurs des paraneurones incluant ceux qui appartiennent au système *amine precursor uptake and decarboxylation system* (APUD), appelées aussi tumeurs Askin : métastases supraclaviculaires des cancers à petites cellules, neuromes muqueux dans les néoplasies endocrines multiples (MEN) type IIb, tumeurs de Meckel. . .

3.4. Tumeurs d'origine autre que neuronale

Les tumeurs d'origine autre que neuronale sont :

- la lipofibromatose du nerf median ;
- le lipome intranerveux, hémangiome non spécifique du nerf périphérique, ganglion.

3.5. Tumeurs non néoplasiques

Les tumeurs non néoplasiques sont :

- les névromes traumatiques ;
- les névromes compressifs (De Morton . . .).

3.6. Tumeurs rares

Les tumeurs rares incluent :

- les neurothécomes (myxomes des gaines) ;
- les péri-neuromes : hypertrophie localisée des gaines ;
- le neurinome mélanotique psammomateux ;
- l'hamartome fibromusculaire et neuromusculaire : tumeurs Triton. Bénignes, les tumeurs Triton sont aussi appelées cholistomes. Malignes, elle sont caractérisées par une différenciation rhabdomyoblastique ;
- les kystes myxomateux (neuropathie pseudokystique) proviennent de composants synoviaux adjacents (nerf fibulaire proche de l'extrémité supérieure de la fibula) ;
- les tumeurs à cellules granulaires bénignes ;
- les tumeurs malignes à cellules alvéolaires (sarcome alvéolaire des tissus mous) pouvant naître soit du tissu nerveux, soit d'autres tissus ;
- les fibromes qui peuvent se développer au milieu des fascicules nerveux ;
- les ossifications périphériques hétérotopiques (pseudotumeurs) (George et al., 2002).

3.7. Tumeurs induites et calcifications

Concernant les tumeurs induites et calcifications :

- elles sont avant tout des neurofibromes et des schwannomes ;
- elles peuvent survenir dans un délai de dix à 49 ans après une irradiation initiale dont les doses sont comprises entre 24 et 40 Gy ;
- l'âge des patients au moment de l'irradiation initiale est inférieur à 50 ans (18–49) et la possibilité de dégénérescence maligne est non négligeable ;
- environ 60 cas de neurofibromes radio-induits ont été rapportés ;
- des doses importantes en irradiation fractionnée seraient plus favorables pour la survenue de ces tumeurs (Zadeh et al., 2007) ;
- des cas de calcifications hétérotopiques ont également été rapportés (George et al., 2002).

3.8. Répartition des tumeurs

Les tumeurs des nerfs se développent dans 70 % des cas au membre supérieur, avec une bipolarité pour le plexus brachial (146 tumeurs des gaines dans la série du Louisiana State University Health Center (Kim et al., 2005a, 2005b), ou son extrémité (110 cas) et touchent un peu moins le nerf radial que les nerfs médians ou ulnaires (Akambi-Sanoussi et Dubert, 2006).

Au niveau du membre inférieur, elles touchent surtout l'extrémité (85 cas sur 205) affectant plus souvent le nerf sciatique ou le nerf tibial (Lapierre et Maheut, 1986 ; Kim et al., 2005a, b).

Les tumeurs malignes représentent 24 % de l'ensemble des tumeurs nerveuses et parmi celles-ci, 57 % surviennent isolément et 43 s'inscrivent dans le cadre de la NF1, où elles affectent des patients plus jeunes, avec un pronostic plus sombre.

Les tumeurs malignes des nerfs représentent 12 % des sarcomes des tissus mous.

3.9. Taille des tumeurs

Plus de la moitié des tumeurs a un diamètre supérieur à 5 cm au moment du diagnostic.

3.10. Signes cliniques

Ils sont évidemment en grande partie liés au siège de la tumeur et à sa taille (Jinnai et al., 2005).

Signes révélateurs : la douleur.

Elle reste le symptôme révélateur le plus constant, retrouvée dans 98 % des tumeurs siégeant sur un gros tronc ou une racine (Alnot et al., 1989 ; Artico et al., 1997).

Elle peut être évocatrice lorsqu'elle prend l'allure de décharges électriques, survenant spontanément, ou déclenchées par le contact, la pression ou certains mouvements (environ la moitié des cas), mais elle peut être épisodique, plus chronique et banale.

La survenue ou l'intensification de la douleur la nuit survient dans 25 % des cas.

Paradoxalement, les troubles sensitifs (10 à 15 %) sont plus rares que les troubles moteurs qui sont le plus souvent frustes (20 %).

Elle peut prendre l'allure d'une sciatalgie ou d'un syndrome canalaire (Akambi-Sanoussi et Dubert, 2006 ; Briestein et Richard, 1985 ; Jinnai et al., 2005).

Parfois le patient va découvrir une « boule » (Fig. 1).

Dans un certain nombre de cas, la lésion est découverte au décours d'un traumatisme, soit qu'il attire l'attention sur la région intéressée, soit qu'il entraîne une brusque augmentation de volume, due à une hémorragie intratumorale.

Dans la plupart des cas, le délai entre premiers symptômes et diagnostic est long, allant de 15 jours à 18 ans, dans notre série de tumeurs du sciatique (Lapierre et Maheut, 1986 ; Kralick et Koenigsberg, 2006), de six mois à dix ans (Artico et al., 1997), dix ans dans le cas de Ghaly (2001).

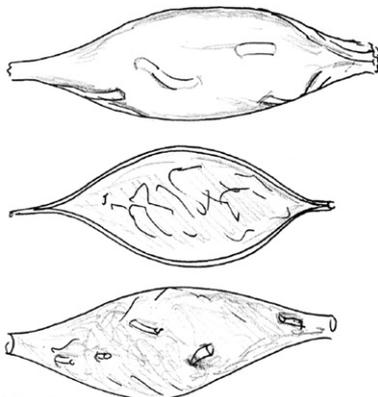


Fig. 1. Différents types de tumeurs. Neurofibrome.
Different types of tumors. Neurofibroma.

3.11. Signes d'examen

La tumeur est palpable dans la majorité des cas, spécialement au niveau des gros troncs, mobile dans le sens perpendiculaire au nerf, fixe longitudinalement : signe de « la mobilité latérale de Recklinghausen ».

La palpation peut déclencher la douleur dans le territoire du nerf atteint, ou même la soulager.

Un déficit moteur est mis en évidence une fois sur deux en cas de tumeur de nerf mixte ou moteur, un déficit sensitif dans 20 % des cas.

Cet examen est capital car permettant d'orienter l'imagerie à visée diagnostique.

Chez le sujet jeune, la recherche de signes de phacomatose doit être systématique (Seymour-Dempsey et Andrassy, 2002).

Ces maladies sont de transmission autosomique dominante. Bref rappel à propos des phacomatoses (Tongstard, 2006).

La NF1, liée à une altération chromosomique 17q 11, (est la plus fréquente (une sur 3500 personnes), elle est cliniquement hétérogène et se caractérise par le développement de tumeurs issues de la crête neurale. Au niveau des nerfs périphériques, elle génère des neurofibromes, des schwannomes, ou des tumeurs complexes des gaines nerveuses. Cinquante pour cent des cas sont le résultat de néomutations et l'absence d'antécédent familial ne doit donc pas faire récuser le diagnostic (Fig. 2–4).

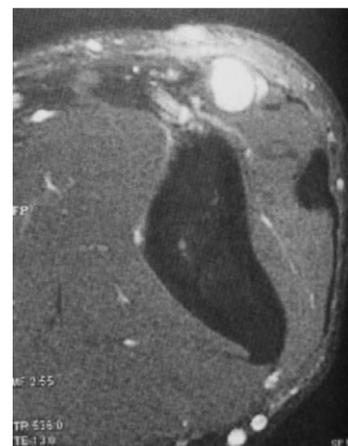


Fig. 2. Schwannome du nerf ulnaire vues frontale et axiale.
Schwannoma of the ulnar nerve, AP and axial views.

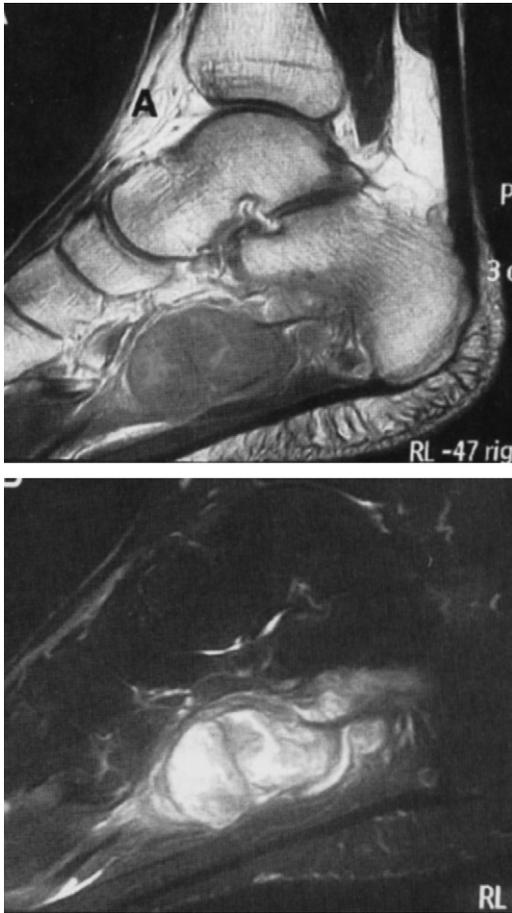


Fig. 3. Schwannome associé à un neurofibrome d'un pied droit chez un patient atteint d'une NF1. IRM sagittale en pondération T1 et T2. Schwannoma associated with a neurofibroma on the right foot in a patient with NF1. T1- and T2-weighted sagittal MRI.

La NF2 est dix fois moins fréquente liée à une altération chromosomique 22q12.

Elle entraîne typiquement la survenue d'un neurinome de l'acoustique bilatéral, ou unilatéral à un âge précoce et des tumeurs multiples du système nerveux central. Au niveau du nerf périphérique de multiples schwannomes y compris sur les racines spinales.

Une altération de l'état général doit également être dépistée : perte de poids, fatigue, car elle constitue un argument fort en faveur de la malignité de la lésion.

La rapidité du développement tumoral est un signe présomptif de malignité moins fiable en raison de la possibilité de saignement intratumoral.

Les difficultés sont majeures lorsque la tumeur est petite, profonde et donc inaccessible à la palpation.

3.12. Examens complémentaires

L'électromyoneurographie confirme toujours l'atteinte du nerf concerné et a surtout l'avantage de recentrer l'attention au niveau du nerf lui-même lorsque les signes ambigus font discuter une origine intraspinale lors d'une douleur sciatique, ou cervicobrachiale.

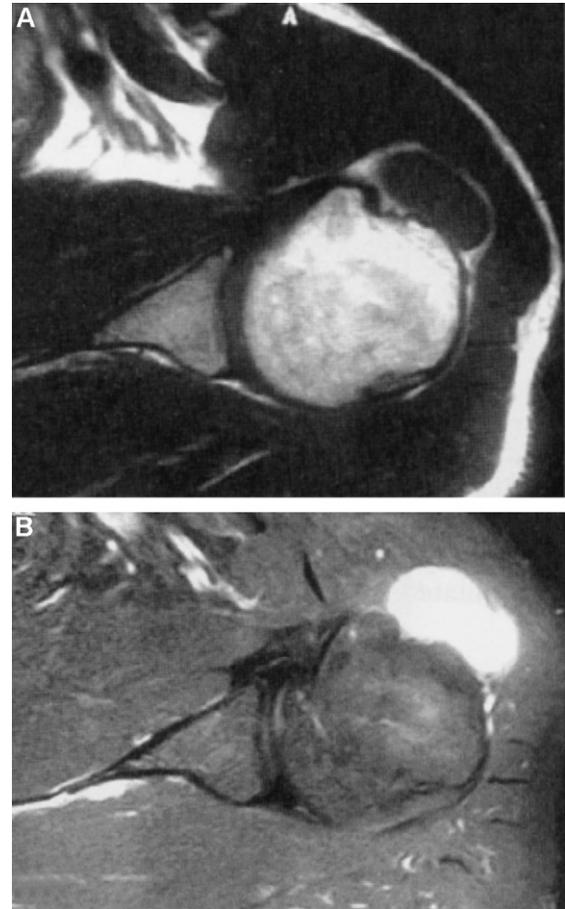


Fig. 4. Schwannome de l'épaule gauche (nerf sensitif). IRM en pondération T1 sans, puis avec injection de gadolinium. Schwannoma in the left shoulder (sensitive nerve). T1-weighted MRI without and then with gadolinium injection.

Les radiographies standard sont peu contributives.

L'échographie montre souvent la lésion et permet de focaliser l'imagerie sur la zone tumorale, mais n'est pas obligatoire (Bianchi et al., 2007).

Le scanner montre la tumeur et ses relations avec les structures avoisinantes.

L'IRM reste l'examen de choix, effectuée sans et après injection de gadolinium, elle permet d'évaluer au mieux les caractéristiques de la tumeur et ses rapports.

Elle est indispensable dans le bilan tumoral des phacomatoses (Kuntz et al., 1996). Une fine analyse des clichés permet d'avoir une idée relativement précise de la nature tumorale (Pivalaki et al., 2004), le dernier mot restant à l'anatomopathologiste.

L'artériographie n'est actuellement plus pratiquée, mais une vascularisation anarchique, avec présence de shunts artérioveineux était un critère en faveur de la malignité de la lésion.

3.13. Prise en charge thérapeutique

L'indication chirurgicale, toujours envisagée et spécialement dans les formes très algiques demande à être discutée au cas par cas (Lebreton et al., 1985), et ce d'autant plus qu'existe un contexte de neurofibromatose, selon que la tumeur est unique

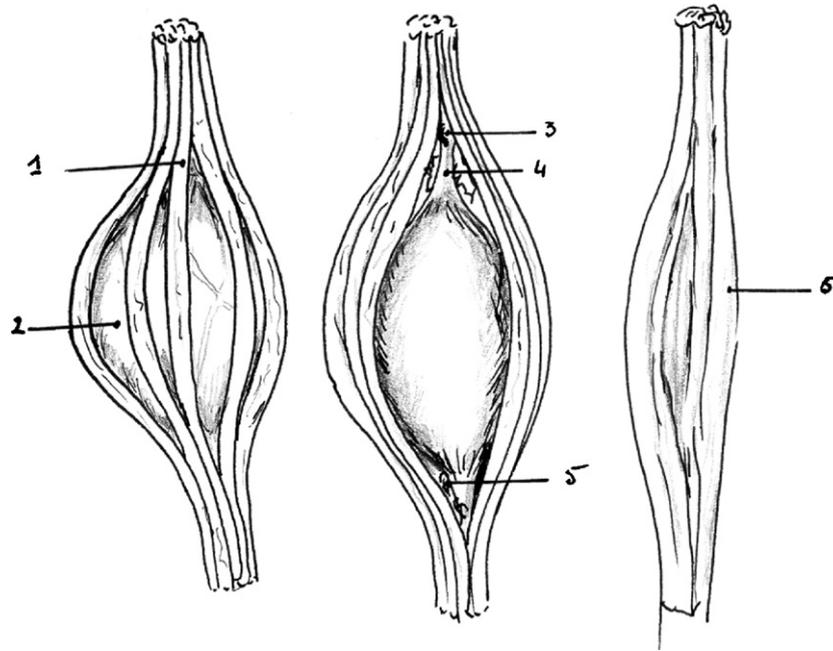


Fig. 5. Exérèse d'un schwannome.
Excision of a schwannoma.

ou multiple (Chick et al., 2003) et dans ce dernier cas, un lien indiscutable entre la tumeur et les désordres fonctionnels doit avoir été établi (Benzel, 1992 ; Robert, 1989).

En effet, quelle que soit l'hypothèse diagnostique, la possibilité d'une aggravation fonctionnelle postopératoire doit toujours être présente à l'esprit, spécialement si un tronc nerveux majeur est intéressé (Donner et al., 1994) et ou si le volume tumoral est considérable (poids maximum d'un schwannome personnellement opéré : 5 Kg). La coexistence d'une neurofibromatose doit rendre extrêmement prudent (Klekamp et Samii, 1998) d'autant que des différences structurales peuvent exister au niveau des schwannomes des malades atteints (Hamada et al., 1997).

Le contexte, les données de l'examen clinique et de l'imagerie permettent en général une bonne présomption concernant la nature tumorale, mais comme ailleurs, la certitude sera apportée par l'examen macro- et microscopique (Grant et al., 1999).

La chirurgie requiert une bonne connaissance des voies d'abord des nerfs et une bonne expérience de la microchirurgie, l'exérèse ne se concevant qu'avec la possibilité d'utiliser le microscope pour préserver au mieux les contingents fasciculaires normaux (Russell, 2007).

Le patient doit être prévenu que l'exérèse ne sera pratiquée que si elle est rendue possible par le caractère clivable de la tumeur par rapport aux fascicules sains. Au cas contraire, une simple biopsie sera effectuée.

En cas de phacomatose, un bilan complet des atteintes potentielles doit être effectué (Seymour-Dempsey et Andrassy, 2002).

La chirurgie

...trouve son indication de choix dans les schwannomes, qui représentent le type tumoral le plus fréquent. Ceux-ci sont aisément reconnaissables, sous forme d'une lésion arrondie, ferme, bien limitée en hauteur, à la surface de laquelle les fascicules sains s'étalent comme les « méridiens d'une mappemonde ».

Sous microscope, la dissection de ces fascicules permet de bien cliver le schwannome grâce à son encapsulation et de retrouver à ses deux pôles le fascicule porteur. Tout l'art est de trouver le bon plan de clivage. Le fascicule porteur sera sectionné au moins 1 cm au-dessus et au-dessous de la tumeur, dans le dièdre que forme la réunion des fascicules sains pour éviter de laisser in situ un fragment de fascicule pathologique susceptible de générer une récurrence (Fig. 5–7). L'hémostase doit être conduite à la coagulation bipolaire et a minima pour éviter toute lésion thermique du nerf.

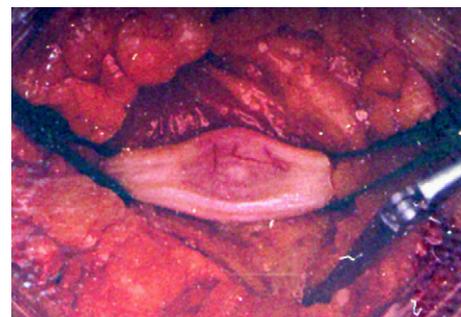


Fig. 6. Schwannome du sciatique : avant et après exérèse.
Schwannoma of the sciatic nerve: before and after excision.

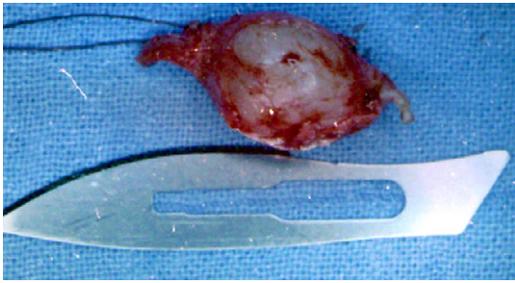


Fig. 7. Schwannome (énucléé).
Schwannoma (enucleated).

Dans quelques cas, un certain nombre de fascicules va se révéler indissociable du schwannome et leur sacrifice peut générer un déficit postopératoire (trois cas sur les 14 rapportés par Akambi-Sanoussi et Dubert (2006). Un déficit peut dans d'autres cas être rattaché au sacrifice de vaisseaux irriguant à la fois la tumeur et le tronc nerveux.

Les localisations cervicales sont d'abord délicat et ne doivent pas faire poser le diagnostic d'adénopathie, avec biopsie sous anesthésie locale qui aboutissent à des complications redoutables. L'exérèse de tumeurs du pneumogastrique doit faire redouter la survenue per-opératoire de troubles du rythme et justifie un monitoring particulièrement attentif (Gilmer-Hill et Kline, 2000). Enfin, il faut rappeler dans les localisations tumorales concernant les nerfs spinaux, les rapports potentiels des capsules tumorales avec la dure-mère (Jinnai et al., 2005) qu'il a pu évaluer dans 149 cas, avec un pourcentage de tumeurs intradurales pures augmentant dans le sens rostrocaudal.

Certaines tumeurs volumineuses peuvent demander l'association de deux voies d'abord comme dans la série des cinq cas de Spinner et al. (2006), de tumeurs en battant de cloche du nerf sciatique, enlevées en combinant une voie transglutéale et transabdominale.

Les tumeurs du plexus brachial peuvent avoir une extension intraspinale (Matejcik et al., 2003) et une maîtrise des voies d'abord du plexus (Inoue et al., 1983) est requise.

En cas de doute per-opératoire sur la nature, ou en cas de nécessité de sacrifice extensif du nerf, mieux vaut en général privilégier la biopsie et attendre le diagnostic définitif pour choisir la meilleure option thérapeutique.

Dans plus de 90 % des cas, 95 % des fascicules nerveux, ou plus sont laissés intacts, garantissant un résultat fonctionnel excellent.

Le diagnostic de malignité ne peut s'affirmer que sur l'examen de la pièce anatomique complète, ou sur des biopsies consécutives et peu sur un examen extemporané, particulièrement si la tumeur est le siège de remaniements hémorragiques qui ne sont pas un critère de malignité.

En cas de maladie de Recklinghausen, il faut garder en mémoire qu'un neurofibrome n'est enlevable qu'au prix du sacrifice du nerf, ce sacrifice n'étant autorisé que sur des filets nerveux périphériques, mais certainement pas au niveau d'un gros tronc et que les troncs nerveux sont atteints le plus souvent de façon diffuse sur l'ensemble de leur structure (Celli, 2002). Très souvent, les patients sont demandeurs de l'exérèse



Fig. 8. Neurofibrome.
Neurofibroma.

de tumeurs superficielles, responsables de douleurs déclenchées par le simple contact, les vêtements. La plupart d'entre eux se développent aux dépens d'un filet nerveux sensitif, devenu non fonctionnel, et peuvent être enlevés sans complication ultérieure (Fig. 8). Les critères de différenciation entre neurofibromes et schwannomes sont actuellement bien définis (Gherardi et al., 1985 ; Erlandson-Robert, 1985 ; Schröder, 2001).

... Les kystes synoviaux intranerveux touchent le plus souvent le nerf fibulaire (50 % des cas) et n'importe quel nerf par ailleurs.

Un événement traumatique est souvent retrouvé (22 %) dans l'histoire clinique.

L'exérèse complète est le traitement de choix.

En cas de doute sur les possibilités de séparation du tissu tumoral par rapport aux fibres saines et en particulier au niveau des gros troncs nerveux, seule la biopsie est autorisée, permettant d'obtenir une histologie indiscutable et de choisir la conduite à tenir ultérieure : simple surveillance dans les tumeurs bénignes : tumeurs Triton (Maher et al., 2003), fibrolipome (Salon et al., 1995 ; Taddie et Fallat, 2007), hamartome fibromateux (Canga et al., 1998), tumeur intraradiculaire (Celli et al., 2005), tumeur desmoïde (Ferraresi et al., 2001), traitement médical lors de pseudotumeurs inflammatoires (Perez-Lopez et al., 2001 ; Kim et al., 2005a, 2005b).

4. Résultats postopératoires des différentes séries

Ils sont donc dépendants de la nature de la tumeur, et des signes histologiques va découler le pronostic (Horak et al., 1983).

Dans la série de 119 tumeurs des gaines d'Artico et al., (Acta Neurochir 1997;139:1108–16), 73 d'entre-elles étaient des schwannomes (61,3 %) et ont toutes fait l'objet d'une exérèse complète : 43 (58,9 %) ont été parfaitement soulagés, 16 (21,9 %) améliorés, sept (9,6 %) inchangés, quatre (5,4 %) aggravés et trois (4,1 %) ont vu apparaître des douleurs de types différent.

Deux patients ont du être réopérés pour des schwannomes survenant sur le même nerf à un niveau différent, ou sur un autre tronc.

Kim et al. (2005a, 2005b) rapportent une série de 397 tumeurs des gaines nerveuses, avec prédominance de localisation au niveau du plexus brachial et des extrémités supérieure et inférieure, et un peu plus de neurofibromes que de schwannomes, ce qui paraît imputable à un important recrutement de neurofibromatoses. L'attitude thérapeutique est la même que dans toutes les séries, avec des résultats identiques.

Globalement, les résultats de la chirurgie des schwannomes sont bons dans toutes les séries.

Dans les schwannomes sporadiques, on peut considérer que l'absence de récurrence à deux ans est synonyme de guérison et qu'un suivi plus prolongé est inutile, sauf ambiguïté au niveau de l'histologie. Il n'existe que peu de cas documentés de dégénérescence de schwannome, mais Seghal et al. (sous presse) en rapporte un, et la possibilité de développement d'un schwannome malin épithélioïde au sein d'un schwannome bénin a été publiée par Yousem-Samuel et al. (1985).

Concernant les kystes synoviaux, le résultat est généralement excellent, mais une minorité de kystes peut récidiver avec un délai moyen de 16 ans. La répétition de la chirurgie est responsable de séquelles fonctionnelles inéluctables (Robert, 1989).

Les hémangiomes concernent surtout les racines spinales et imposent la résection radiculaire, série de Roncaroli et al. (1999), leur localisation plus périphérique restant exceptionnelle.

Les tumeurs malignes, qu'il s'agisse de neurinomes ou de neurofibromes restent une problème majeur : il n'existe pas de consensus quant à la largeur de l'exérèse envisageable, allant de la simple tumorectomie à l'amputation si la lésion concerne un membre. De plus ces tumeurs surviennent le plus souvent dans le cadre de neurofibromatoses (4600 fois plus fréquentes que chez le sujet non atteint) et le diagnostic de malignité doit être correctement établi justifiant des techniques de caractérisation précises (Ducatman et al., 1986) voire moléculaires (Levy et al., 2004), puisqu'il constitue un arrêt de mort. Il n'existe actuellement aucune thérapie postopératoire efficace, radio- et chimiothérapie s'étant révélées inopérantes (Ramanathan et Thomas, 1999), ou du moins d'efficacité limitée dans le temps (Madhabananda et al., 2006 ; Chen et al., 2008 ; Stark et al., 2001, Vauthey et al., 1995 ; Wong et al., 1998 ; Kim et al., 2005a, 2005b ; Kourea et al., 1998). Enfin, la métastase de certaines tumeurs malignes au niveau du système nerveux central a été rapportée (Park et al., 2007).

De rares tumeurs malignes comme la tumeur ectodermique primitive du nerf médian rapportée par Akeyson et al. (1996) ou le médulloépithéliome de Nakamura et al. (1982) demandent des protocoles spécifiques.

Les sarcomes avec différenciation rhabdomyoblastique (tumeurs Triton) des gaines nerveuses induisent des tumeurs parfois résecables avec parfois des résultats encourageants, mais avec néanmoins 60 à 80 % de récurrences rapportées (Malerba et Garofalo, 2003).

Rarissimes, les tumeurs radio-induites ne sont pas plus gratifiantes (Zadeh et al., 2007).

Les lymphomes primitifs des nerfs relèvent des traitements habituels de tout lymphome primitif. Une exérèse de la tumeur, quelle que soit son extension ne change pas le pronostic et la biopsie seule suffit, suivie de la radiothérapie et de la chimio-

thérapie (Roncaroli et al., 1997), mais la survie excède rarement quatre à cinq ans.

Les métastases de cancer autres ou d'hémopathies relèvent après biopsie ou non (cancer connu) d'une radiothérapie locale dans le cadre du traitement spécifique de chaque cancer.

5. Conclusion

On peut conclure que le diagnostic ne sera porté que si cette entité tumorale est présente à l'esprit notamment en cas de tumeurs des troncs nerveux qui font discuter une sciatique discale, une névralgie autre, un syndrome canalaire. Les délais diagnostiques restent anormalement longs.

Les choix thérapeutiques doivent être adaptés à chaque cas, seuls garants d'un résultat fonctionnel correct (Celli, 2002).

Références

- Akambi-Sanoussi, K., Dubert, T., 2006. Schwannomas of the peripheral nerve in the hand and the upper limb: analysis of 14 cases. *Chir. Main* 25 (3–4), 131–135.
- Akeyson, E., MacCutcheon, I.E., Pershouse, M.A., Steck, P.A., Fuller, G.N., 1996. Primitive neuroectodermal tumor of the median nerve, case report with cytogenetic analysis. *J. Neurosurg.* 85, 163–169.
- Alnot, J.-Y., Bocquet, L., De Cheveigné, C., Genin, J., 1989. Tumeurs primitives des nerfs périphériques. *Encycl Med Chir (Paris, France), Appareil locomoteur 15004 A10*, 4.
- Artico, M., Cervoni, L., Wierzbiicki, V., Nucci, F., 1997. Benign neural sheath tumors of major nerves: characteristics in 119 cases. *Acta Neurochir. (Wien)* 139, 1108–1116.
- Benzel, E.C., Practical approaches to peripheral nerve surgery, AANS publications, Neurological Topics 1992, ISBN: 1-9624246-6-8.
- Bianchi, S., Montet, X., Martinoli, C., 2007. Échographie des nerfs des membres inférieurs. *Rev. Rhum.* 74 (4), 415–423.
- Briestein, Richard, J., 1985. Compression neuropathy secondary to Neurilemoma. *J. Am. Podiatr. Med. Assoc.* 75 (3), 160–161.
- Canga, A., Abascal, F., Cerzal, L., Bustamante, M., Perez-Carro, M., Vasquez-Barquero, L., 1998. Fibrolipomatous hamartoma of the median nerve. *J. Neurosurg.* 89, 683.
- Celli, P., Trillo, G., Ferrant, L., 2005. Extrathecal intraradicular nerve sheath tumor. *J. Neurosurg. Spine* 3, 1–11.
- Celli, P., 2002. Treatment of relevant nerve roots involved in nerve sheath tumors: removal or preservation. *Neurosurgery* 51, 684–692.
- Chen, L., Mao, Y., Chen, H., Zhou, L.F., 2008. Diagnosis and management of intracranial nerve sheath tumors. *Neurosurgery* 62, 825–832.
- Chick, G., Alnot, J.Y., Silbermann, H., 2003. Tumeurs multiples des nerfs périphériques : mise au point et revue de la littérature. *Chir. Main* 22, 131–137.
- Donner, T.H.R., Voories, R.M., Kline, D.G., 1994. Neural sheath tumors of major nerves. *J. Neurosurg.* 81, 362–373.
- Ducatman, B.S., Scheitauer, B.W., Piepgras, D.G., Reiman, H.M., Ilstrup, D.S., 1986. Malignant peripheral nerve sheath tumors. *Cancer* 57, 2006–2021.
- Erlanson Robert, A., 1985. Peripheral nerve sheath tumors. *Ultrastruct. Pathol.* 9, 113–122.
- Ferraresi, S., Garozzo, D., Bianchini, E., 2001. Aggressive fibromatosis (desmoid tumor) of the radial nerve: favorable resolution. *J. Neurosurg.* 95, 332–333.
- Gherardi, R., Gray, F., Poirier, J., 1985. Neurinomes et neurofibromes : éléments histologiques distincts. *Arch Anat Cytol Path* 33 (5–6), 297–301.
- George, D.H., Scheitauer, B.W., Spinner, R.J., Buchler, U., Cronin, T.E., Reedy, M.T., Arndt, B.C., 2002. Heterotopic ossification of peripheral nerve ("neuritis ossifians"): report of two cases. *Neurosurgery* 51, 244–246.
- Ghaly, R.F., 2001. A posterior tibial nerve neurilemoma unrecognized for 10 years: case report. *Neurosurgery* 48 (3), 668–672.

- Gilmer-Hill, H.S., Kline, D.G., 2000. Neurogenic tumors of the cervical vagus nerve: report of four cases and review of the literature. *Neurosurgery* 46, 1498–1503.
- Grant, G.A., Goodkin, R., Kliot, M., 1999. Evaluation and surgical management of peripheral nerve problems. *Neurosurgery* 44, 825–840.
- Hamada, Y., Iwaki, T., Fukui, M., Tateishi, J., 1997. A comparative study of embedded nerve tissue in six NF2-Associated schwannomas and 17 non associated NF2 Schwannomas. *Surg. Neurol.* 48, 395–400.
- Horak, E., Szentirmány, Z., Sugar, J., 1983. Pathologic features of nerve sheath tumors with respect to prognostic signs. *Cancer* 51, 1165–1167.
- Inoue, M., Kawano, T., Matsumura, H., Mori, K., Yoshida, T., 1983. Solitary Benign Schwannoma of the Brachial plexus. *Surg. Neurol.* 20, 103–108.
- Jinnai, T., Hoshimaru, M., Koyama, T., 2005. Clinical characteristics of spinal nerve sheath tumors: an analysis of 149 cases. *Neurosurgery* 56, 510–515.
- Kim, D.H., Murovic, J.A., Tiel, R.L., Moes, G., Kline, D.G., 2005a. A series of 397 peripheral neural sheath tumors: 30-years experience at Louisiana State University Health Sciences center. *J. Neurosurg.* 102, 246–255.
- Kim, D.H., Murovic, J.A., Tiel, R.L., Moes, G., Kline, D.G., 2005b. A series of 146 non-neural sheath nerve tumors: 30-years experience at Louisiana State university Health Sciences center. *J. Neurosurg.* 102, 256–266.
- Klekamp, J., Samii, 1998. Surgery of spinal nerve sheath tumors with special reference to neurofibromatosis. *Neurosurgery* 42, 279–290.
- Kourea, H.P., Bilsky, M.H., Leung, D.H., Lewis, J.J., Woodruff, J.M., 1998. Subdiaphragmatic and intrathoracic paraspinal malignant peripheral nerve sheath tumors: a clinicopathologic study of 25 patients and 26 tumors. *Cancer* 1 (82), 191–203.
- Kralick, F., Koenigsberg, R., 2006. Sciatica in a patient with unusual peripheral nerve sheath tumours. *Surg. Neurol.* 66 (6), 634–647.
- Kuntz, C.H., Blake, L., Britz, G., Filler, A., Hayes, C.E., Goodkin, R., Tsuruda, J., Maravilla, K., Kliot, M., 1996. Magnetic resonance neurography of peripheral nerve lesions in the lower extremity. *Neurosurgery* 39, 750–757.
- Lapierre, F., Maheut, J., 1986. Primary tumors of the Main Sciatic nerve. *Peripher. Nerve Repair Regen.* 4, 65–73.
- Lebreton, E., Merle, M., Maneaud, M., Foucher, G., Schwartz, N., Michon, J., 1985. Schwannomes des nerfs périphériques et leur traitement. *Ann. Chir. Plast. Esthet.* 4, 310–315.
- Levy, P., Vidaud, P., Leroy, K., Laurendes, I., Bolasco, G., Parfait, B., Wolkenstein, P., Vidal, M., 2004. Molecular profiling of malignant peripheral nerve associated with neurofibromatosis type 1, based on real-time RT-PCR. *Mol. Cancer* 3, 20.
- Madhabananda, K., Suryanarayana, D., Shukla, N.T., DattaGupta, S., Bidhu, K.M., Tulkar, S., 2006. Malignant peripheral nerve sheath tumors (MPNST). Clinicopathological study and treatment outcome of 24 cases. *World J. Surg. Oncol.* 4 (55), doi:10.1186/1477-7819-4-55 (Publié en ligne le 22 août 2006).
- Maher, C.O., Spinner, R.J., Giannini, C., Scheitauer, B.W., Crum, B.A., 2003. Neuromuscular choristoma of the sciatic nerve. *J. Neurosurg.* 96, 1123–1126.
- Malerba, M., Garofalo, A., 2003. A rare case of nerve sheath sarcoma with rhabdomyoblastic differentiation (Malignant Triton tumor). *Tumori* 89 (Suppl. 4), 246–250.
- Matejčik, V., Benetin, J., Danis, D., 2003. Our experience with surgical treatment of the tumours of peripheral nerves in extremities and brachial plexus. *Acta Chir. Plast.* 45 (2), 40–45.
- Park, S.K., Yi, H.J., Paik, S.S., Kim, Y.J., Ko, Y., Oh, S.J., 2007. Metastazing malignant peripheral nerve sheath tumor initially presenting as intracerebral hemorrhage: case report and review of the literature. *Surg. Neurol.* 68, 79–84.
- Nakamura, M., Becker, L.E., Gillespie, R., 1982. Peripheral Medulloepithelioma. *Acta Neuropathol. (Berlin)* 57, 137–142.
- Perez-Lopez, C., Gutierrez, M., Isla, A., 2001. Inflammatory pseudotumor of the median nerve: case report and review of the literature. *J. Neurosurg.* 95, 124–128.
- Noterman, J., Flament-Durand, J., Ectors, P., Famaey, J.-P., Joffroy, A.J., Vanderkelen, B., 1975. La pathologie chirurgicale du nerf périphérique. *Acta Chir. Belg. (Suppl. I)*, 1–192.
- Pivalaki, M., Chourmouzi, A., Kirizidou, A., Skordalaki, A., Tarampoukas, T., Drevelengas, A., 2004. Imaging of peripheral nerve sheath tumors with pathologic correlation. *Eur. J. Pathol.* 52 (3), 229–239.
- Ramanathan, R.C., Thomas, J.M., 1999. Malignant peripheral nerve sheath tumors associated with Von Recklinghausen's neurofibromatosis. *Eur. J. Surg. Oncol.* 25 (2), 190–193.
- Robert, R., 1989. Tumeurs du nerf périphérique. In: Cohadon, F. (Ed.), *Tumeurs du système nerveux et de ses enveloppes*. Flammarion Médecine-Sciences, Paris, pp. 657–667.
- Roncaroli, F., Poppi, M., Ricconi, L., Franck, F., 1997. Primary Non-Hodgkin's lymphoma of the sciatic nerve followed by localisation in the central nervous system: case report and review of the literature. *Neurosurgery* 40, 618–622.
- Roncaroli, F., Scheitauer, B.W., Krauss, W.E., 1999. Hemangioma of spinal nerve root. *J. Neurosurg. Spine* 91, 175–180.
- Russell, S.M., 2007. Preserve the nerve: microsurgical resection of peripheral nerve sheath tumors. *Neurosurgery*, 113–118 (61 ons).
- Salon, A., Guero, S., Glicenstein, J., 1995. Fibrolipoma of the median nerve. Review of 10 surgically treated cases with a mean recall of 18 years. *Ann. Chir. Main Memb. Super.* 14-6-284-295.
- Schröder, J.M., 2001. Pathology of peripheral nerves, an atlas of structural and molecular pathologic changes. Springer, ISBN 3-540-67718-6.
- Seghal, V.N., Gupta R.L., Bhatia, A., Kumar S., Jain S., Kapoor V. Solitary cellular schwannoma (Neurilemmoma) showing malignant changes: evaluation through MRI, surgical intervention, and histopathology. *J Dermatol.* 26, 189–195.
- Seymour-Dempsey, K., Andrassy, R.J., 2002. Neurofibromatosis: implications of the general surgeon. *J. Am. Coll. Surg.* 195 (4), 553–563.
- Spinner, R.J., Endo, T., Amrami, K.K., Dozois, E.J., Babovic-Buksanovic, D., Sim, F.H., 2006. Resection of benign sciatic dumbbell-shaped tumors. *J. Neurosurg.* 105, 873–880.
- Stark, A.M., Buhl, R., Hugo, H.H., Medhorn, H.M., 2001. Malignant peripheral sheath tumors-Report of 8 cases and review of the literature. *Acta Neurochir. (Wien)* 143, 357–364.
- Tongstard, J.H., 2006. Clinical manifestations and management of neurofibromatosis type 1. *Semin. Pediatr. Neurol.* 13 (1), 2–7.
- Taddie, K.L., Fallat, L.M., 2007. Lipofibromatous hamartoma of nerve. *J. Foot Ankle Surg.* 46 (2), 116–119.
- Vauthey, J.N., Woodruff, J.M., Brennan, M.F., 1995. Extremity malignant peripheral nerve sheath tumors (neurogenic sarcomas): a 10 years experience. *Ann. Surg. Oncol.* 2 (2), 126–131.
- Wong, W., Scheitauer, B.W., Schild, S.E., Gunderson, L.L., 1998. Malignant peripheral nerve sheath tumors: analysis of treatment outcome. *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* 42 (2), 351–360.
- Yousem-Samuel, A., Colby-Thomas, V., Urich, H., 1985. Malignant epithelioid Schwannoma arising in a benign Schwannoma. *Cancer* 55, 2799–2803.
- Zadeh, G., Buckle, C., Shannon, P., Massicotte, E.M., Wong, S., Guha, A., 2007. Radiation induced peripheral nerve tumors: case series and review of the literature. *J. Neurooncol.* 83, 205–212.