Schwannomes cutanés : Etude de 26 cas

Talel Badri*, Houda Hammami*, Wafa Koubaa**, Rym Benmously*, Salima Ben Jennet, Sana Said*, Aschraf Debbiche**, Inçaf Mokhtar*, Samy Fenniche*

*- Service de Dermatologie

**- Laboratoire d'Anatomie pathologique. Hôpital Habib Thameur
Université de Tunis El Manar

T. Badri, H. Hammami, W. Koubaa, R. Benmously, S. Ben Jennet, S. Said, A. Debbiche, I. Mokhtar, S. Fenniche

T. Badri, H. Hammami, W. Koubaa, R. Benmously, S. Ben Jennet, S. Said, A. Debbiche, I. Mokhtar, S. Fenniche

Schwannomes cutanés : Etude de 26 cas

Cutaneous schwannoma: Study of 26 cases

LA TUNISIE MEDICALE - 2011 ; Vol 89 (n°12) : 902 - 904

LA TUNISIE MEDICALE - 2011 ; Vol 89 (n°12) : 902 - 904

R É S U M É

Prérequis : Le schwannome est une tumeur généralement bénigne, développée à partir des cellules de Schwann.

But : Etudier les aspects épidémiocliniques et histologiques du schwannome.

Méthodes : Etude rétrospective de 26 cas de schwannomes cutanés colligés dans notre service durant une période de 24 ans.

Résultats : Nos patients étaient 12 femmes et 14 hommes dont l'âge moyen était de 30 ans. Cliniquement, la lésion consistait en une tumeur sous-cutanée, douloureuse dans 11 cas. Les tumeurs solitaires siégeaient au niveau des membres (10 cas), de la tête (9 cas) et du tronc (5 cas). Deux patients avaient des tumeurs multiples. Le diagnostic était confirmé par l'examen histologique chez tous les patients. Un patient de 54 ans présentait un schwannome malin du membre inférieur gauche. Le traitement était l'exérèse chirurgicale dans tous les cas.

Conclusion : La localisation cutanée du schwannome n'est pas rare. Il n'y a habituellement pas de prédominance de sexe. Le schwannome siège le plus souvent au niveau des membres et de la tête. Le diagnostic est confirmé par l'examen histologique. Le schwannome malin épithéloïde diagnostiqué chez un de nos patients est rare. Les schwannomes ont une croissance lente et un faible potentiel invasif. Le traitement repose sur l'exérèse chirurgicale complète.

S U M M A R Y

Background: Schwannoma is generally a benign tumour developing from Schwann cells.

Aim: To study epidemiological, clinical and pathological features of schwannoma.

Methods: Retrospective study about 26 cases of cutaneous schwannoma collected in our department over 24 years.

Results: Our patients were 12 females and 14 males. Mean age was 30 years. Clinically, schwannoma was a subcutaneous tumour which was painful in 11 cases. Individual tumours were located on the limbs (10 cases), on the head (9 cases) and the trunk (5 cases). Multiple tumours were seen in two patients. Histopathological examination confirmed the diagnosis of schwannoma in all cases. Treatment was complete surgical excision in all cases.

Conclusion: Cutaneous location of schwannoma is not rare. Usually, and contrarily to our series, there is no sex predominance. Clinically, schwannoma is located on the limbs and head. The diagnosis is confirmed by histopathological examination. Malignant epitheloid schwannoma diagnosed in one of our patients is a rare tumour. Schwannomas usually grow slowly and are poorly invasive. Malignant degeneration is exceptional. Treatment is complete surgical excision.

M o t s - c l é s

Schwannome, peau, tumeur

K e y - w o r d s

Schwannoma, skin, tumour

Le schwannome est une tumeur bénigne d'origine ectodermique, développée à partir de la gaine nerveuse qui enveloppe les axones. La localisation cutanée n'est pas rare, siégeant le plus fréquemment au niveau de l'hypoderme [1].

A travers ce travail, nous nous proposons d'étudier les caractéristiques épidémiocliniques, histologiques et thérapeutiques des schwannomes cutanés.

PATIENTS ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective de 26 cas de schwannomes cutanés confirmés histologiquement colligés dans notre service de dermatologie durant une période de 24 ans (1986-2009). Pour chaque patient nous avons précisé les données épidémiocliniques (âge, sexe, délai d'évolution, nombre, siège et taille des tumeurs, caractère douloureux), et histologiques, ainsi que les modalités thérapeutiques.

RÉSULTATS

Nos patients se répartissaient en 12 femmes et 14 hommes. L'âge moyen était de 30 ans, avec des extrêmes de 7 et 79 ans. La durée moyenne d'évolution était de 34 mois (extrêmes : un mois à 16 ans). Sur le plan clinique, il s'agissait d'une tumeur sous-cutanée bien limitée, de consistance ferme, qui était douloureuse dans 11 cas.

- La tumeur était unique chez 23 patients. Dans ce cas, la taille moyenne était de 2 cm avec des extrêmes de 0,5 et 7 cm. La tumeur solitaire siégeait au niveau des membres dans 10 cas : membres supérieurs (4 cas) et membres inférieurs (6 cas). L'atteinte des membres supérieurs avait une localisation exclusivement digitale. La tête était atteinte dans 9 cas et le tronc dans 5 cas. Le diagnostic de schwannome cutané bénin était confirmé par l'examen histologique chez tous les patients. Cet examen a précisé le type histologique chez 16 patients : schwannome conventionnel (12 cas), plexiforme (3 cas) et cellulaire (1 cas).

Un marquage aux anticorps anti-protéine S100, pratiqué chez 5 patients, était positif dans tous les cas.

Le traitement des schwannomes solitaires était l'exérèse chirurgicale chez tous les patients. Un patient de 11 ans a présenté une récurrence de son schwannome de la cuisse droite, un an après exérèse incomplète.

- Deux patients âgés respectivement de 13 et 34 ans avaient de multiples schwannomes de tailles variables, siégeant au tronc et au bras droit, ainsi qu'au cuir chevelu (premier cas) et à l'avant-bras gauche (second cas). Chez ces patients, il n'a pas été relevé de signes évocateurs de neurofibromatose.

- Un patient de 54 ans, présentait 2 tumeurs ulcéro-bourgeonnantes de 5 et 10 cm de grand axe, siégeant au niveau de la fesse et de la cuisse gauches, dans un contexte d'amaigrissement non chiffré. L'histologie a conclu à un schwannome malin de type épithéloïde. Le patient a été adressé en chirurgie carcinologique pour prise en charge thérapeutique.

DISCUSSION

Le schwannome (ou neurinome ou neurilemmome) est une tumeur développée à partir des cellules de la gaine de Schwann. Il touche habituellement les nerfs périphériques, crâniens ou spinaux, notamment leurs branches sensitives. La localisation cutanée n'est pas rare [2].

L'incidence de celle-ci dans notre série hospitalière est de 1,1 cas par an. L'âge moyen de survenue est aux alentours de 33 ans [3], comparable à celui de notre série. Il n'y a habituellement pas de prédominance de sexe [3].

Sur le plan clinique, le schwannome se manifeste par une tumeur ronde, ferme, inconstamment douloureuse, située sur le trajet d'un nerf. Il siège classiquement au niveau des membres supérieurs [4]. La prédominance de cette dernière localisation n'a pas été retrouvée dans notre série. Cependant, nous avons noté une relative fréquence de l'atteinte digitale chez nos patients. La tumeur se localise le plus souvent au niveau de l'hypoderme, rarement au niveau du derme. Les lésions sont habituellement solitaires comme dans la majorité de nos cas.

La schwannomatose est caractérisée par la présence de schwannomes cutanés multiples distribués soit de manière diffuse, soit localisée à un territoire anatomique. Elle est considérée par certains auteurs comme une forme rare de neurofibromatose mais cette notion est encore débattue [5]. Chez nos deux patients ayant des tumeurs multiples, il n'était pas relevé de signes de neurofibromatose et leurs lésions avaient une distribution asymétrique.

Le diagnostic de schwannome est confirmé par l'examen histologique, comme chez tous nos patients. L'aspect le plus fréquent est celui de « schwannome conventionnel », montrant une tumeur encapsulée avec une alternance de zones A et B d'Antoni. La zone A est une prolifération de cellules fusiformes disposées en faisceaux et en tourbillons, avec un arrangement palissadique compact des noyaux. La zone B, moins spécifique, est formée par quelques cellules fusiformes ou ovalaires, au sein d'une matrice lâche [6]. Les cellules du schwannome sont marquées par la protéine S100. Ce marquage était positif chez tous les patients de notre étude chez qui il a été pratiqué.

D'autres formes histologiques sont individualisées, telles que les schwannomes plexiforme, cellulaire et mélanocytaire [6]. Le schwannome plexiforme est une entité rare qui siège le plus souvent au niveau de la face et de la nuque (2 cas d'atteinte céphalique et un autre d'atteinte digitale dans notre série) [7]. Il est caractérisé par un arrangement plexiforme des cellules de Schwann [6, 7]. Le schwannome cellulaire comporte une cellularité intense au niveau des zones A d'Antoni, avec une disposition storiforme [6]. Le schwannome mélanocytaire, est défini par la présence, en microscopie électronique, de mélanosomes à différents stades de maturation [3].

Les schwannomes sont caractérisés par une croissance lente et un faible potentiel invasif [9]. La dégénérescence maligne est exceptionnelle. Le schwannome malin épithéloïde, diagnostiqué chez un de nos patients est rarement rapporté dans la littérature (27 cas signalés) [10]. Il peut résulter de la

dégénérescence d'un schwannome conventionnel [6] et il touche le plus souvent les membres [10]. Certains auteurs considèrent que le schwannome cellulaire occupe une place intermédiaire entre les schwannomes bénins et les schwannomes de bas grade de malignité mais son évolution à long terme est mal connue [8]. Le neurinome mélanocytaire peut être localement agressif ou manifester une activité mitotique importante. Il est ainsi considéré, dans 10% des cas, comme une tumeur maligne avec un potentiel métastatique non négligeable [6].

Le traitement des schwannomes repose sur l'exérèse chirurgicale complète. Lorsqu'elle est incomplète, certains auteurs recourent à une radiothérapie post-opératoire. Toutefois,

l'efficacité de ce traitement adjuvant n'a pu être prouvée [3].

CONCLUSION

Le schwannome est une tumeur le plus souvent solitaire, développée aux dépens des gaines de Schwann des nerfs périphériques. Le diagnostic évoqué cliniquement est confirmé par l'étude histopathologique. Les formes histologiques sont multiples. Il s'agit d'une tumeur bénigne le plus souvent. Le schwannome malin épithéloïde, diagnostiqué chez l'un de nos patients, est une entité rarement rapportée. La schwannomatose n'entre pas constamment dans le cadre d'une neurofibromatose. Le traitement repose dans tous les cas sur l'exérèse chirurgicale.

Références

1. Kumagai M, Endo S, Shiba K, et al. Schwannoma of the retropharyngeal space. *Tohoku J Exp Med* 2006; 210:161-4.
2. Berrada R., Chahtane A, Lakhdar A, et al. Schwannome malin du sein. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1998;27: 441-4.
3. Dhoub M, Briki S, Ben Mahfoudh K, et al. Schwannome mélanocytaire de la région temporozygomatique. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 2007;108:139-42.
4. Knight DM, Birch R, Pringle J. Benign solitary schwannomas. *J Bone Joint Surg Br* 2007;89:382-7.
5. Traistaru R, Enachescu V, Manuc D, Gruia C, Ghilusi M. Multiple right schwannoma. *Rom J Morphol Embryol* 2008;49: 235-9.
6. Kurtkaya-Yupicier Ö, Schneithauer B, Woodruff JM. The pathobiologic spectrum of schwannomas. *Histol Histopathol* 2003;18:925-34.
7. Berg JC, Scheithauer BW, Spinner RJ, Allen CM, Koutlas IG. Plexiform schwannoma. *Hum Pathol* 2008;39:633-40.
8. Koepfel MC, Andrac-Meyer L. Tumeurs conjonctives cutanées bénignes. *Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Dermatologie*, 98-610-A-10, 1999, 22 p.
9. Utermark T, Kaempchen K, Antoniadis G, Hanemann CO. Reduced Apoptosis Rates in Human Schwannomas. *Brain Pathol* 2005;15:17-22.
10. Manganoni AM, Farisoglio C, Lonati A, Zorzi F, Tucci G, Pinton PG. Cutaneous epithelioid malignant schwannoma: review of the literature and case report. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2009; 62:e318-21.