

CAS CLINIQUES

Schwannome du mésentère : à propos d'une pathologie rare

Mesenteric schwannoma: about a rare disease

M. ACHARKI*, R. MOHCINE**, A. BELKOUCHI**, N. AMRANI*

* Service EFD- HGE, Hôpital Ibn Sina- CHU Rabat, Maroc

** Service Chirurgie A, Hôpital Ibn Sina- CHU Rabat, Maroc

■ Résumé

Parmi les tumeurs du mésentère, le schwannome est une variété exceptionnelle. Il fait partie des tumeurs conjonctives. Elles se caractérisent habituellement par leur latence clinique et leur faible potentiel de malignité.

Nous rapportons un cas de schwannome mésentérique d'allure macroscopique maligne mais histologiquement bénin. Ce paradoxe clinique ainsi que la rareté de la tumeur font l'originalité de notre observation.

La nature de la tumeur est donnée par histologie. La différenciation entre le caractère bénin et malin reste toujours difficile et parfois, seule, l'évolution peut trancher.

Mots-clés

Schwannome du mésentère, Tumeurs conjonctives, Macroscopie maligne mais histologie bénigne

■ Abstract

Among tumors of the mesentery, the schwannoma is an exceptional variety. It is part of conjunctival tumors. They are usually characterized by their clinical latency and low potential for malignancy.

We report a case of mesenteric schwannoma with macroscopic appearance of malignancy but histologically benign.

This clinical paradox and the rarity of the tumor are the originality of our observation.

The diagnosis of the tumor is carried by histology. The differentiation between benign and malignant lesion remains difficult and sometimes can only the evolution decide.

Key words

Mesenteric schwannoma, Von Recklinghausen disease, Surgical treatment

Le traitement repose sur l'exérèse chirurgicale.

Le pronostic des schwannomes du mésentère est difficile à apprécier en raison du caractère exceptionnel ou de la rareté des cas rapportés.

Les facteurs de mauvais pronostic sont : l'âge extrême, les schwannomes dans le cadre de la maladie de Von Recklinghausen (VR), la grande taille tumorale, le degré de la différenciation, l'importance de l'activité nécrotique et de l'activité mitotique.

The treatment is surgical excision.

The prognosis of mesenteric schwannoma is difficult to assess because very few cases are reported.

Factors of poor prognosis are: extreme age, the schwannomas in the context of Von Recklinghausen's disease, large tumor size, degree of differentiation, importance of the necrotic and mitotic activity.

■ Introduction

Le schwannome est une tumeur généralement bénigne conjonctive qui dérive des cellules nerveuses de Schwann. Parmi les tumeurs du mésentère, le schwannome est une variété exceptionnelle. Il fait partie des tumeurs conjonctives. Elles se caractérisent habituellement par leur latence clinique et leur faible potentiel de malignité.

Nous rapportons un cas de schwannome mésentérique d'allure macroscopique maligne mais histologiquement bénin. Ce paradoxe clinique ainsi que la rareté de la tumeur font l'originalité de notre observation.

■ Observation

Mr M.M., âgé de 22 ans, sans antécédent pathologique particulier, était hospitalisé dans un contexte d'urgence en juillet 2006 pour l'apparition brutale de douleurs abdominales diffuses associées à des vomissements, déclenchés par la prise alimentaire d'un repas copieux. L'examen clinique à l'admission retrouvait une fièvre à 38,5°, une sensibilité abdominale et une défense localisée de l'hypochondre gauche. La radiographie pulmonaire et l'abdomen sans préparation étaient normaux. L'échographie abdominale et la tomodensitométrie abdominale avaient objectivé (Fig. 1) : une masse du flanc gauche de 8 x 10 cm, bien limitée, de contours réguliers, de densité tissulaire, de siège intrapéritonéal entourée par des anses grêles et indépendante de la rate, de la queue du pancréas, du rein et de la surrénale gauche. Il n'y avait pas d'adénopathies profondes rétropéritonéales, et le foie était normal. Il existait un épanchement péritonéal minime. Les deux hypothèses étaient une lésion à point de départ péritonéal ou une masse pariétale digestive. L'exploration chirurgicale mettait en évidence une tumeur aux dépens du mésentère intimement adhérente aux anses digestives au contact avec une hémoprotéine par effraction de la capsule. Il n'y avait ni carcinose péritonéale, ni adénopathies ou métastases hépatiques. Un traitement radical avait été réalisé en urgence réséquant la masse ainsi

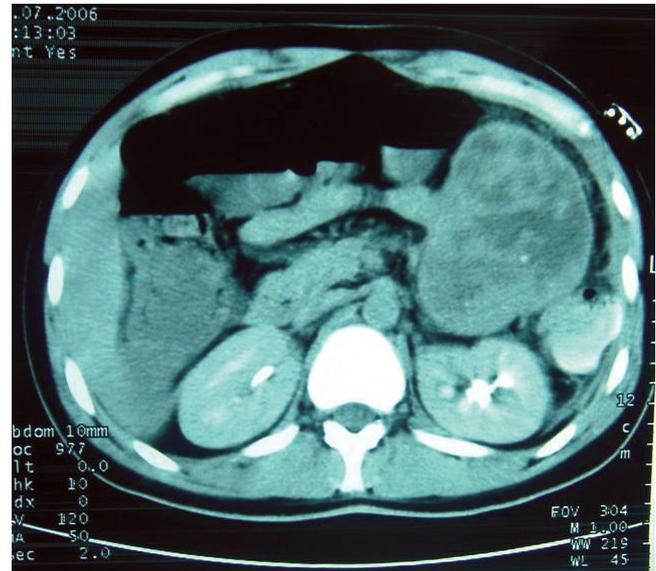


Figure 1. Coupe scannographique.

que des anses digestives au contact, à savoir le troisième duodénum et de l'angle colique gauche, avec deux anastomoses termino-terminales (iléale et colique). Les suites opératoires étaient simples (Fig. 2). L'examen histopathologique de la pièce de résection retrouve une formation tumorale bien limitée de 10 x 7 x 4 cm de consistance ferme, siège de foyers de remaniements hémorragiques (Fig. 2) correspondant à une prolifération de cellules allongées avec de petits noyaux clairs à bouts effilés s'enroulant et dessinant des aspects caractéristiques en nodules de Vérocay. L'étude immunohistochimique confirme le diagnostic de schwannome bénin étant donné l'immuno-réactivité positive à la PS100 et la négativité du CD34, du c-kit. Depuis, le patient est suivi régulièrement en consultation avec un examen clinique, échographique et une scanographie tous les 6 mois. Le patient est indemne de toute récurrence après un recul de 20 mois.

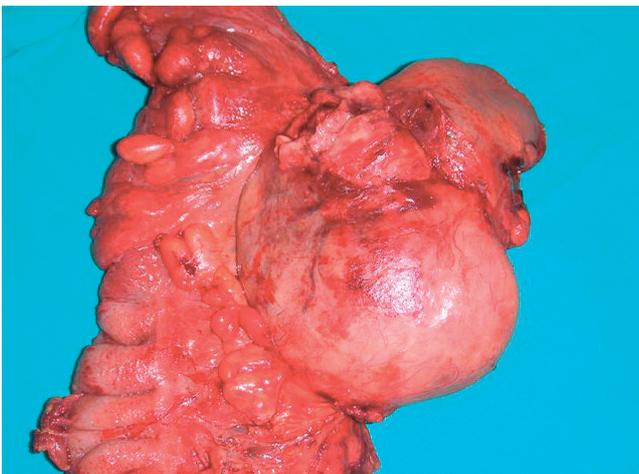


Figure 2. Pièce opératoire.

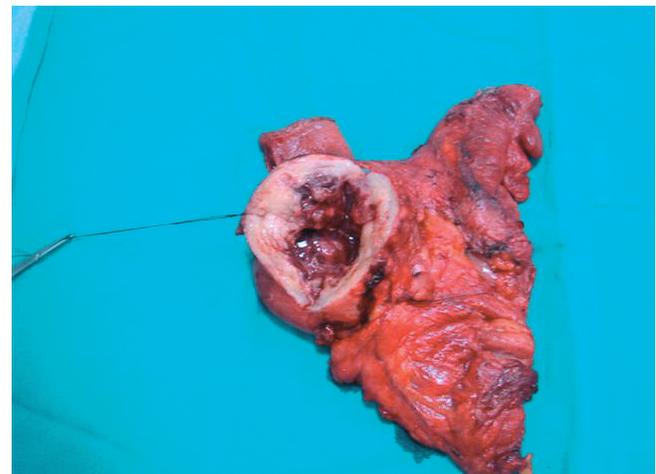


Figure 2. Nécrose et hémorragie à l'ouverture de la pièce opératoire.

■ Discussion

Les schwannomes sont des tumeurs neurogéniques développées aux dépens des cellules Schwann. À notre connaissance, la localisation mésentérique est très peu rapportée. Un grand nombre de tumeurs restent muettes et, certes, toutes les observations ne sont pas publiées. Les schwannomes du mésentère peuvent être isolés, comme c'est le cas pour notre patient, ou intégrés dans le cadre de la maladie de Von Recklinghausen (VR) qui représente le facteur étiologique le plus important des schwannomes. D'autres auteurs soulignent le rôle de facteurs traumatiques (opératoires ou autres) dans la genèse et la dégénérescence des schwannomes digestifs associés.

Les formes isolées se manifestent à un âge avancé (40-60 ans) du fait de la latence clinique contrairement à celui des formes associées à la maladie de VR. Le sex-ratio est égal à 1 [1-3].

Sur le plan clinique, ces tumeurs sont caractérisées par leur latence clinique, les signes cliniques sont peu spécifiques et sont étroitement en rapport avec le siège et le volume de la tumeur.

Parfois, un accident évolutif vient révéler la tumeur comme le cas de notre patient : occlusion intestinale par compression, volvulus ou invagination, hémorragies digestives ou péritonite par rupture de la tumeur dans la cavité péritonéale [1,2,4].

Sur le plan morphologique, les schwannomes péritonéaux peuvent apparaître différents à des examens successifs, d'où le terme de tumeur « fantôme » ; ceci est dû à la mobilité surtout transversale du mésentère, mobile dans tous les sens quand le siège est sur le grand épiploon.

L'aspect tomodynamométrique le plus classique est celui d'une tumeur hypervascularisée avec des plages hypodenses traduisant des zones de nécrose ou de dégénérescence kystique comme le cas de notre patient [1,4].

Sur le plan macroscopique, en général c'est une tumeur pleine, encapsulée, de couleur blanchâtre ou rouge violacée, de surface régulière mais fréquemment polylobée. La taille de ces tumeurs est variable, le développement excessif de la tumeur est un signe de malignité et qui peut être aussi à l'origine de remaniements intratumoraux à type de nécrose, d'hémorragie et de calcification et, secondairement, la rupture de la capsule [2,5,6].

Sur le plan histologique, la différenciation entre le caractère bénin et malin reste toujours difficile et parfois, seule, l'évolution peut trancher.

L'immunohistochimie trouve tout intérêt pour le diagnostic : l'immunoréactivité fortement positive à la PS100 est compatible avec un schwannome (les GIST peuvent également exprimer la protéine S100 dans 10 % des cas), d'autres marqueurs peuvent

être utilisés. Néanmoins, la recherche du c-kit et du CD34 est fondamentale afin d'éliminer un GIST et, en cas de négativité de c-kit, on peut effectuer une recherche de mutation spécifique des gènes kit et PDGFRA [6,7] (non disponible actuellement au Maroc). L'évolution vers une dégénérescence maligne est toujours à craindre, son incidence n'est pas bien évaluée en raison du faible nombre de cas rapportés dans la littérature.

Sur le plan thérapeutique, plus le geste chirurgical est radical, meilleur est le pronostic.

Les éléments suggérant la malignité sont : la grande taille de la tumeur, l'effraction de la capsule, l'adhérence aux organes de voisinage, les calcifications et les remaniements nécrotico-hémorragiques, l'hypercellularité, l'activité mitotique élevée de l'aspect épithélioïde et, parfois, le diagnostic de malignité n'est établi que sur l'existence de métastases.

Le pronostic des schwannomes du mésentère est difficile à apprécier en raison du caractère exceptionnel ou de la rareté des cas rapportés.

Les facteurs de mauvais pronostic sont : l'âge extrême, les schwannomes dans le cadre de maladie de VR, la grande taille tumorale. Le pronostic histologique est évalué par le même grade histo-pronostique que celui des sarcomes mous, à savoir le degré de la différenciation, l'importance de l'activité nécrotique et de l'activité mitotique [2,6,8].

■ Références

- Bazzoni C, Ongari M, Crespi A, Alleva M, Sguazzini C, Lombardi C, Zampatti C, Crivelli F. Malignant schwannoma of the mesentery. Presentation of a clinical case and clinical and histopathological considerations. *Minerva Chir* 1991; 46:413-6
- Bougtab A, Hacho H, Ottmany A, Jalil A, Benjelloune A, Souadka A. Le schwannome du petit épiploon : une observation rare. *Médecine du Maghreb* 2000 n° 80
- Thornton MR, Campbell F, Garvey CJ, Hershman MJ. Department of Surgery, Royal Liverpool University Hospital, UK. Abdominal neurofibromatosis. *J R Soc Med* 1999; 92(11):587-9
- Murakami R, Tajima H, Kobayashi Y, Sugizaki K, Ogura J, Yamoto K et al. Mesenteric schwannoma. *Eur Radiol* 1998; 8:277-9
- Khan AA, Schizas AMP, Cresswell AB, Khan MK, Khawaja HT. Digestive Tract Schwannoma. *Dig Surg* 2006; 23:265-9
- Blay JY, Landi B, Bonvalot S, Monges G, Ray-Coquard I, Duffaud F et al. Recommendations of management of GIST patients. *Bull Cancer* 2005; 92(10):907-18
- Medeiros F, Corless C, Duensing A, Hornicq JL, Oliveira AN, Henrich MC et al. Kit-6 négatif Gastrointestinal Stromal Tumors. *AMJ Surg Pathol* 2004; 28(7):889-94
- Minami S, Okada K, Matsuo M, Hayashi T, Kanematsu T. Benign mesenteric schwannoma. *J Gastrointest Surg* 2005; 9(7):1006-8