



Myxome du nerf median. À propos d'un cas

Myxoma of the median nerve. Case report

Ayadi K., Trigui M., Gdoura F., Ellouze Z., Aoui M., Zribi W., Bahloul L., Zribi M., Keskes H.

Service de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique. Hôpital Hbib Bourguiba. Sfax - Tunisie.

CORRESPONDANCE : Moez TRIGUI

Service de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique. CHU Hbib BOURGUIBA. Sfax - Tunisie.

E-mail : dr_moez_trigui@yahoo.fr

RÉSUMÉ

Les lésions myxoïdes constituent un groupe hétérogène de tumeurs des parties molles. Les auteurs rapportent une observation de myxome du nerf médian, localisation exceptionnelle et jamais décrite à notre connaissance. L'exploration chirurgicale a mis en évidence une tumeur se développant et infiltrant le nerf, rendant impossible toute exérèse complète sans sacrifice nerveux. On s'est contenté d'une ouverture de l'épinevre et d'une simple biopsie. L'évolution a été surprenante. On a constaté la disparition complète de la tuméfaction et des signes neurologiques. Au recul de 3 ans, il n'y a aucune récurrence tumorale. La fonction de la main est normale. L'ouverture de l'épinevre et la décompression des groupes fasciculaires ont permis vraisemblablement d'obtenir la régression tumorale et la guérison spontanée après une simple biopsie. L'exérèse d'un tronc nerveux n'est indiquée qu'en cas de tumeur maligne confirmée.

ABSTRACT

Myxoid lesions are an heterogenous group of soft tissue tumors. Authors report a case of median nerve sheath myxoma, exceptional localisation never seen before in our knowledge. Surgical exploration found an infiltrating tumor making a complete excision impossible without causing nerve damage. The intervention was limited to epinevrotomy and a simple biopsy. The evolution was amazing, We observed a complete disappearance of the tumor and of neurological symptoms. At three years follow up, there is no tumor recurrence. The function of the hand is normal. The epinevrotomy and the decompression of the fascicular fibers allowed probably tumor regression and spontaneous recovery after simple biopsy. Excision of nerve sheath tumors is indicated only in front of confirmed malignant tumor.



I. INTRODUCTION

Le myxome des gaines nerveuses est une tumeur bénigne, assez rare et peu connue. Cette tumeur a été décrite sous des noms différents dans la littérature comme neurofibrome pacineux, neurothécome et neurofibrome cutané bizarre. Elle intéresse habituellement les petites branches nerveuses du derme et se localise surtout dans la face et les épaules. La symptomatologie clinique se résume à une douleur et une tuméfaction. Nous rapportons une localisation exceptionnelle et jamais décrite à notre connaissance, dans le tronc du nerf médian au bras.

II. OBSERVATION

H. H, garçon âgé de 5 ans, s'est présenté pour une douleur de la face antéro-interne du bras droit apparue de façon insidieuse depuis 1 mois, accompagnée de paresthésies et démangeaison de la main et des lésions trophiques de la pulpe du majeur de la main droite (Fig 1).

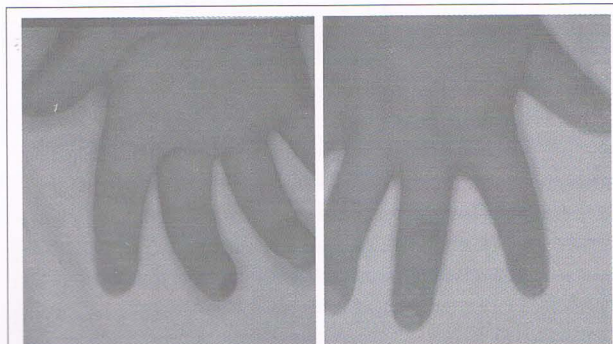


Figure 1 : Lésions cutanées au niveau des doigts dans le territoire du nerf médian.

À l'examen, on a trouvé une tuméfaction de la face antéro-interne du bras, de consistance ferme, mobile par rapport au plan cutané et attachée au plan profond. Cette tuméfaction avait un grand axe longitudinal, sa palpation provoquait une douleur vive suivant le trajet du nerf médian. L'examen a noté aussi une hypoesthésie tactile et douloureuse de l'éminence thénare et des trois premiers doigts avec parésie d'apposition du pouce et amyotrophie du tiers inférieur de l'avant-bras.

La vitesse de sédimentation n'était pas accélérée. L'échographie a montré un épaissement localisé du faisceau musculaire réalisant une tuméfaction au contact du paquet vasculo-nerveux (Fig 2). L'IRM du bras a montré une plage de prise de contraste d'aspect fusiforme continuant une structure linéaire située immédiatement en avant de l'artère humérale (Fig 3). Spontanément, cette lésion n'était pas détectable car en isosignal par rapport au muscle biceps. L'électromyogramme a montré des signes d'atteinte neurogène périphérique dans le territoire du nerf médian de type axonal.



Figure 2 : Echographie du bras montrant une tuméfaction au contact du paquet vasculo-nerveux.

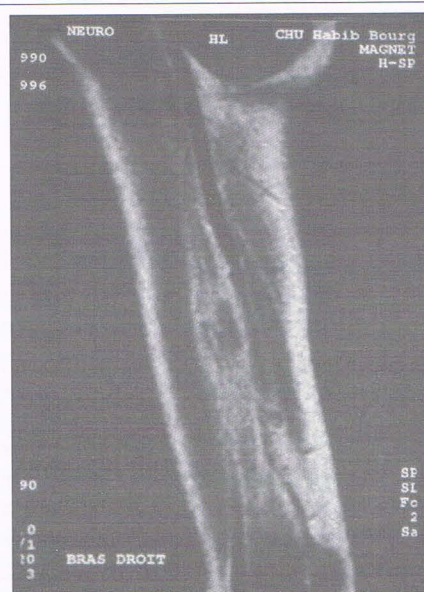


Figure 3 : IRM, T1 après injection : plage de prise de contraste d'aspect fusiforme située en avant de l'artère humérale.

L'exploration chirurgicale a mis en évidence une tumeur se développant au dépend du nerf médian (Fig 4). Cette tumeur s'infiltrait dans le nerf et entre les fibres. La résection complète de cette tumeur ne pouvait s'effectuer sans sacrifier le nerf. On s'est contenté alors d'une simple biopsie avec évacuation du contenu de la tumeur.



Figure 4 : aspect opératoire : tumeur se développant au dépend du nerf médian.

L'étude histologique a trouvé des fibres nerveuses dissociées par une lésion myxomateuse riche-

ment vascularisée avec du mucus clair alcinophile abondant ; d'où le diagnostic d'un myxome du nerf médian (Fig 5). Il n'a pas été fait d'étude immunohistochimique.

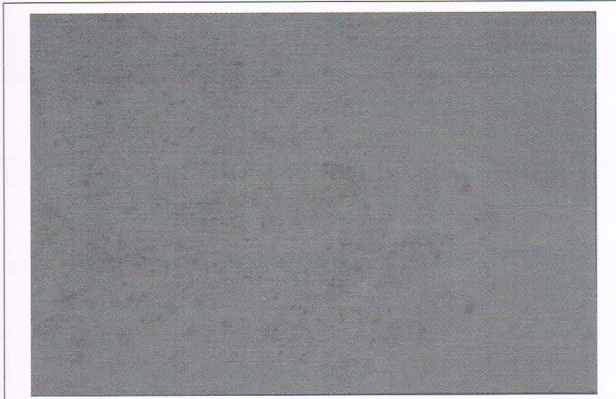


Figure 5 : Aspect histologique : fibres nerveuses dissociées par une lésion myxomateuse richement vascularisée avec du mucus clair alcinophile abondant.

L'évolution a été surprenante. On a constaté la disparition complète de la tuméfaction et des signes neurologiques. L'échographie de contrôle a confirmé l'absence de tumeur.

Au recul de 3 ans, il n'y a aucune récurrence tumorale et la fonction normale de la main est normale (Fig 6).

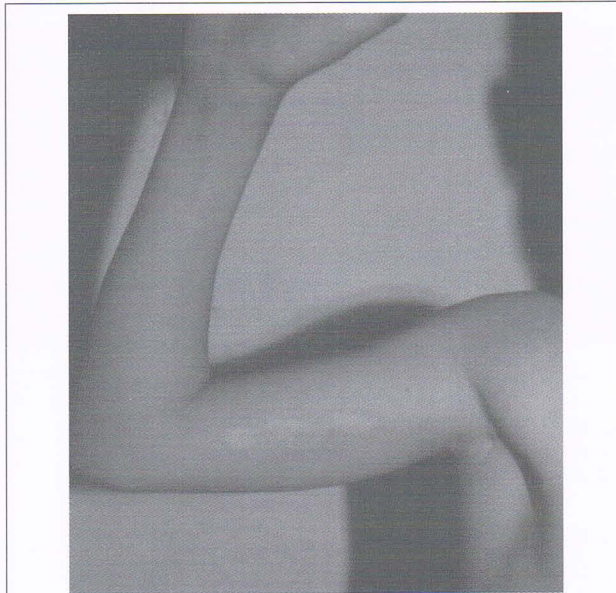


Figure 6 : Pas de récurrence tumorale au recul.

III. DISCUSSION

Les myxomes et les tumeurs myxoïdes constituent des pathologies très variées et hétérogènes. Plus de 60 entités anatomopathologiques ont été rapportées dans la littérature [1]. Le myxome des gaines nerveuses est une tumeur rare, se développant dans l'endonevrie des nerfs périphériques et caractérisée par une matrice myxoïde abondante. Cette tumeur a été individualisée par Harkin et Reed en 1969. Elle a également été rapportée dans la littérature sous d'autres termes : neurothekeome myxoïde, neurofibrome cutané bizarre,

neurofibrome pacinien, neurofibrome plexiforme [3, 4, 7].

Le myxome des gaines nerveuses affecte surtout l'enfant et l'adulte jeune. Dans l'immense majorité des cas, il est localisé dans les petites branches nerveuses cutanées de la face et des épaules sous la forme d'un nodule solitaire de quelques mm à 3 cm de diamètre [2]. Quelques localisations rares dans la muqueuse buccale ou nasale ont été décrites [3]. Une localisation intracranienne a été décrite par Paulus et al. [6]. Une localisation à un nerf digital a été rapportée par Blumberg et al. [4] avec un développement extra-nerveux. La tumeur se développait dans la face palmaire du doigt et envahissait la gaine des fléchisseurs. Kleinchmidt-DeMasters et Lillehei [5] ont rapporté une localisation exceptionnelle au niveau du nerf tibial postérieur. Aucun cas de localisation dans le tronc du nerf médian n'a été décrit à notre connaissance. L'aspect histologique est celui d'une tumeur formée de multiples lobules constitués par des éléments cellulaires et une matrice extra-cellulaire. Les cellules sont de deux types : soit fusiformes, dendritiques, soit épithélioïdes et multinuclées. La matrice est le plus souvent abondante, fibrillaire et lâche. Bien que ces caractéristiques soient constantes, le développement de la matrice extra-cellulaire, le rapport quantitatif et topographique entre les deux populations cellulaires et l'activité mitotique sont variables et justifient les synonymes utilisés par les auteurs. Il est possible que ces quelques différences soient dues à l'âge des lésions. Dans tous les cas, ces différents aspects peuvent être interprétés comme des variantes d'une même tumeur. Le cas que nous présentons pourrait donc être considéré comme une nouvelle variante de cette tumeur.

L'histogénèse de cette tumeur reste discutée. Pour certains, elle s'apparenterait à un neurofibrome mais contre cette hypothèse est le fait qu'elle n'a jamais été décrite dans la neurofibromatose de Reckling-Hausen. D'autre part, et en plus de l'aspect anatomopathologique différent, le tableau clinique a été très différent d'un neurofibrome ; la tuméfaction était très sensible avec retentissement neurologique important. L'étude immunohistochimique de la tumeur suggère une origine schwannienne [5, 7].

L'évolution du myxome des gaines, dans tous les cas de la littérature, est celle d'une tumeur bénigne qui ne récidive pas après exérèse. L'exérèse complète aboutit à la guérison.

Dans notre observation, l'aspect fusiforme, blanc nacré observé pendant l'opération, l'hypervascularisation périphérique et l'infiltration des fibres nerveuses rendant impossible toute exérèse complète sans sacrifice de quelques fascicules nerveux ont fait suspecter une tumeur maligne. L'ouverture de l'épinevrière, la décompression des

groupes fasciculaires après leur ouverture a permis vraisemblablement d'obtenir la régression tumorale et la guérison spontanée après une simple biopsie. L'exérèse d'un gros tronc nerveux ne doit être indiquée qu'en cas de tumeur maligne confirmée.

IV. RÉFÉRENCES

- 1) Alen PW. Myxoma is not a single entity: a review of the concept of myxoma. *Ann Dign Pathol* 2000; 4:99-123.
- 2) Angervall L, Kindblom L, Haglid K. Dermal nerve sheath myxoma - A Light and Microscopic, Histochemical and Immunohistochemical study. *Cancer* 1984; 53:1752-9.
- 3) Auriol M, Ragot JP, Chomette G. Myxome des gaines nerveuses - A propos d'un cas siègeant dans le sinus maxillaire. *Arch Anat Cytol Path* 1990; 38:226-9.
- 4) Blumberg AK, Kay S, Adelaar RS. Nerve sheath myxoma of digital nerve. *Cancer* 1989; 63:1215-8.
- 5) Kleinschmidt-DeMasters BK, Lillehei KO. Intra-neural neurothekeoma: case report. *Neurosurgery* 1995; 37:333-4.
- 6) Palus W, Warmuth-Metz M, Sorensen N. Intracranial neurothekeoma (nerve-sheath myxoma) case report. *J Neurosurg* 1993; 79:280-2.
- 7) Tellechea O, Reis JP, Poiars Baptista A. Myxome dermique des gaines nerveuses (neurothécome). *Ann Dermatol Venereol* 1992; 119:547-50.