

## NEUROFIBROME GEANT CERVICAL : A PROPOS DE DEUX CAS.

## GIANT NEUROFIBROMA OF THE NECK: ABOUT TWO CASES.

CISSÉ N<sup>1</sup>, KONÉ FI<sup>1</sup>, SINGARÉ K<sup>1</sup>, SOUMAORO S<sup>1</sup>, DIARRA K<sup>1</sup>, KONATÉ N<sup>1</sup>, GUINDO B<sup>1</sup>, TIMBO SK<sup>1</sup>, KEÏTA M A<sup>1</sup>

## RÉSUMÉ

**Objectif :** Nous rapportons un cas clinique respectif de neurofibrome géant cervical juvénile isolé et syndromique

**Cas cliniques :** Deux patients de neuf (9) ans et de trois (3) ans ont été admis respectivement pour masse latéro-cervicale et cervicale postérieure. La dyspnée, la dysphonie et la dysphagie associées à de multiples tâches café au lait ont été notées chez le premier patient ; chez le second il s'agissait d'une masse solitaire. La tomodensitométrie a objectivé une masse comprimant les voies aérodigestives supérieures qui refoulait l'axe vasculo-nerveux dans un cas ; chez le second patient l'absence de contact de la masse avec la structure vertébrale a été notée. Le diagnostic de la maladie de Von Recklinghausen a été établi selon les critères de l'institut de la santé américaine chez le premier patient ; pour le second patient, le neurofibrome a été classé solitaire. La récurrence à sept mois postopératoire a été fatale pour le premier patient. Aucune récurrence n'a été notée après un recul de deux ans pour le deuxième patient.

**Conclusion :** Les deux (2) cas cliniques rapportés, confirment la relative rareté du neurofibrome cervical. Ils ont montré les difficultés diagnostiques en l'absence de signes cutanés et neurologiques associés et d'examen immunohistochimique. Malgré l'exérèse totale, des récurrences sont possibles et parfois fatale comme pour l'un de nos cas.

**Mots-clés :** Masse cervicale-Neurofibrome-Maladie de Von Recklinghausen

## ABSTRACT

**Objective:** We report a clinical case of isolated and syndromic juvenile cervical giant neurofibroma.

**Clinical cases:** Two patients of nine (9) years and three (3) years admitted respectively for cervical and posterior cervical mass. The dyspnea, dysphonia and dysphagia associated with multiple coffee-milk tasks were noted in the first patient and in the second it was a solitary mass. Computed tomography showed a mass compressing the upper aerodigestive tract and pushing back the vasculo-nervous axis in the first and in the second the absence of contact of the mass with the vertebral structure was noted. The diagnosis of Von Recklinghausen's disease was made according to the criteria of the American Institute of Health in the first patient and the second the neurofibroma was classified solitary. The postoperative course was marked by fatal recurrence in the first patient at seven months postoperatively and in the second no recurrence was noted after a two-year follow-up.

**Conclusion:** The two (2) reported clinical cases confirm the relative rarity of cervical neurofibroma. They showed the diagnostic difficulties in the absence of associated cutaneous and neurological signs and immunohistochemical examination. Despite the total excision, recurrences are possible and sometimes fatal as for one of our cases.

**Keywords:** Cervical mass- Neurofibroma-von Von Recklinghausen disease

I: Centre hospitalier universitaire Gabriel Touré. Département de chirurgie tête et du cou.

**Auteur correspondant :** Dr Koné Fatogoma Issa, ORL et Chirurgien Face et Cou, CHU Gabriel Touré, Département de chirurgie, Service ORL et chirurgie Face et Cou. Email: [konefatogomaissa@yahoo.fr](mailto:konefatogomaissa@yahoo.fr)

## INTRODUCTION

Le neurofibrome est une tumeur nerveuse bénigne qui se développe aux dépens des cellules de Schwann, de la périnerve et du fibroblaste [1,2]. Plusieurs dénominations le désignent entre autres : le schwannome, le neurilemmome, le neurinome, les tumeurs fusiformes [3]. Il est soit isolé soit syndromique ; dans ce dernier cas, il rentre dans le cadre d'une neurofibromatose. La neurofibromatose la plus fréquente est la maladie de Von Recklinghausen [2]. Le neurofibrome cervical est une entité relativement rare [4,5]. Le spectre clinique non spécifique comprend, le plus souvent, des signes de compression à type de dysphagie, de dysphonie et de dyspnée.

La prise en charge thérapeutique peut nécessiter le sacrifice de plusieurs structures nerveuses majeures. L'exérèse totale sans séquelle de telle tumeur développée aux dépens d'un nerf périphérique reste exceptionnelle. Les séquelles post opératoires sont source d'une morbidité importante ; leur gestion pose la problématique de l'intégration efficiente des patients dans la société.

Nous rapportons un cas clinique respectif de neurofibrome géant cervical juvénile isolé et syndromique.

## OBSERVATIONS :

### Observation 1 :

Un patient de 9 ans a été reçu pour une tuméfaction latéro-cervicale gauche apparue deux ans plus tôt. Six mois après l'apparition de cette tuméfaction, une dyspnée inspiratoire, une dysphonie et une dysphagie ont été notées. La tuméfaction était froide, indolore et dure. Elle mesurait 15 x 10 cm environ ; ses contours étaient irréguliers. Elle était fixée au plan profond avec un battement superficiel perçu à droite sans présence de souffle. A la nasofibroskopie, l'architecture laryngée était refoulée à droite et la lumière glottique était réduite. Des tâches café au lait éparpillées sur tout le corps étaient observées. Le scanner avait objectivé une masse hétérogène, ne prenant pas le produit de contraste avec effet de masse sur l'axe pharyngo-laryngé ; l'axe vasculo-nerveux était refoulé en haut, en dehors et à gauche (Fig.1).



**Fig1.** TDM cervicale injectée en coupe axiale mise en évidence masse de densité hétérogène arrondie refoulant l'axe viscéral du cou à droite et l'axe vasculonerveux en avant et à gauche

Les examens paracliniques notamment la cytoponction à l'aiguille fine, la sérologie syphilitique (TPHA-VDRL), l'intradermo-réaction à la tuberculine n'étaient pas contributifs. L'exérèse complète de la masse a pu être réalisée au cours d'une cervicotomie exploratrice. En peropératoire, la masse était de consistance dure, blanchâtre polylobée, mesurant environ 13cm de diamètre (Fig.2) ; elle n'adhérait pas aux structures de voisinage. L'examen histologique et immu-

nohistochimique à la protéine S 100 ont conclu à un neurofibrome. Les suites opératoires immédiates ont été simples. Le diagnostic du neurofibrome cutané syndromique rentrant dans le cadre de la maladie de Von Recklinghausen a été retenu du fait de la présence des neurofibromes cutanés et de multiples taches café au lait. La tumeur a récidivé de manière fulminante sept mois après l'intervention entraînant le décès du patient ; le scanner avait objectivé une atteinte pulmonaire et médiastinale.



**Fig. 2.** Pièce opératoire mesurant 12 cm.

### Observation 2 :

Un patient de trois ans a été admis pour une masse cervicale postérieure indolore. Elle évoluait depuis deux ans. Il n'y a pas eu de fistulisation. Elle n'était pas accompagnée de fièvre ; de petite taille au début, elle a progressivement augmenté de volume. La masse était dure, indolore, mobile par rapport aux deux plans, siégeant au niveau de la région cervicale postérieure. Elle mesurait environ 4 x 4 cm environ. La peau recouvrante était d'aspect normal. Les antécédents étaient sans particularité. La tomodensitométrie cervicale a objectivé une masse hypoéchogène, bien arrondie sans adhérence avec la région vertébrale (Fig.3.).



**Fig3.** TDM cervicale injectée en coupe Sagittale mise en évidence d'un processus expansif tissulaire de densité homogène avec prise de contraste périphérique retro vertébrale

Les examens paracliniques notamment la cytoponction à l'aiguille fine, la sérologie syphilitique (TPHA-VDRL), l'intra-dermo-réaction à la tuberculine n'ont pas été contributifs. L'exploration chirurgicale a été faite à partir d'une incision postérieure d'environ 5 cm en pleine masse. La dissection a permis l'exérèse d'une masse bien limitée, d'aspect blanchâtre, de consistance dure (Fig.4).



**Fig4.** Pièce opératoire 9x8 cm

La fermeture a été réalisée à l'aide d'une suture en un plan en points simples séparés sur drain. L'examen histologique et l'immunohistochimique à la protéine S 100 ont conclu à un neurofibrome. Nous avons retenu le diagnostic d'un neurofibrome isolé en l'absence des signes de la forme syndromique. L'évolution postopératoire a été favorable ; le recul est de deux ans.

## DISCUSSION

Le diagnostic du neurofibrome émane d'un faisceau d'arguments où l'étude immuno-histochimique reste décisive. L'immunomarquage à la protéine S100 et le CD34 est déterminant [5,6]. Les autres examens paracliniques restent des examens d'orientation comme en témoignent nos observations. La tomodesitométrie met en exergue une densité hétérogène avec absence de prise de contraste [5,7]. L'imagerie par résonance magnétique présente une intensité du signal faible à intermédiaire sur les images pondérées T1 et une forte intensité du signal sur les images pondérées T2 avec aspect hétérogène ou homogène. Après l'injection du produit de contraste, elle présente un aspect inhomogène [5,7].

Les arguments épidémiologiques sont en rapport avec l'âge, même si les 2 cas que nous rapportons ne s'intègrent pas dans la tranche d'âge de prédilection de 20 à 30ans, il s'agit de tout de même de sujet jeunes.

Les arguments cliniques manquent quant à eux de spécificité et les manifestations cliniques dépendent de la localisation. La manifestation clinique du premier cas correspondait à celle du développement d'une masse dans l'espace profond du cou caractérisée par des signes de compression des voies aérodigestives supérieures.

Dans le second, cas, la tuméfaction cervicale postérieure résumait la symptomatologie. Certains auteurs ont quant à eux rapporté l'existence d'une atrophie musculaire des membres, une exagération du reflexe ostéo-tendineux et plantaire, une diminution de la douleur et sensibilité du dermatome cervical dans un cas de neurofibrome solitaire géant antérieur de la colonne cervicale [4].

Il y a trois sous-types de neurofibrome : localisé, diffus et plexiforme [4,5]. Le neurofibrome est solitaire dans 60 à 90 % des cas ou il peut survenir dans un cadre syndromique de la maladie de Von Recklinghausen [5]. Le diagnostic est alors basé sur des critères fixés par la conférence de consensus de l'institut national Health of American établi en 1987[1, 8, 9]. Ces critères sont les suivants :

- Au moins six taches café au lait, de plus de 5 mm dans leur plus grand diamètre chez des individus pré pubères, et de plus de 15 mm chez des individus pubères.
- Deux neurofibromes ou plus de n'importe quel type ou un neurofibrome plexiforme, des « éphélides » axillaires ou inguinales
- Un gliome des voies optiques.
- Deux nodules de Lisch ou plus (hamartomes iriens).
- Une lésion osseuse caractéristique comme une dysplasie sphénoïde, un amincissement de la corticale des os longs avec ou sans pseudarthrose,
- un parent du premier degré atteint de NF1 suivant les critères précédents.

Chez le second patient le diagnostic du neurofibrome a été retenu devant la présence d'un neurofibrome à l'étude histologique et l'immunohistochimique. Son caractère solitaire a été retenu par l'absence des signes pouvant l'inclure dans un cadre syndromique. La chirurgie est le traitement de référence [6,9]. L'exérèse complète engendre une grande morbidité due aux sacrifices nerveux

et parfois vasculaires [2]. L'absence de morbidité dans nos cas est liée au développement du neurofibrome aux dépens d'une fibre nerveuse périphérique ce qui a permis l'exérèse complète sans sacrifice nerveux. Macroscopiquement le neurofibrome se présente comme une masse avec un nerf rentrant et un nerf sortant [5]. Dans les cas rapportés, le nerf n'était ni rentrant ni sortant comme dans la série de Atallah et al. [5]. La récurrence tumorale fulminante avec atteinte pulmonaire et médiastinale à sept mois post-opératoire chez le premier patient peut être due à une transformation maligne. En effet, la prévalence de la transformation maligne des tumeurs nerveuses associées à une NF1 varie entre 2 et 29 % des cas [1,5]. Chez le premier patient, la preuve histologique de la malignité n'a pas été établie du fait de la survenue du décès en milieu extrahospitalier. Le taux de récurrence est inférieur à 40 et 20% respectivement après une exérèse subtotale et totale. En outre, les patients qui sont atteints d'une localisation cervico-faciale et les sujets de moins de 10 ans présentent un risque plus élevé de récurrence par rapport à ceux qui présentent des localisations au niveau du tronc et des extrémités.

#### 4. CONCLUSION :

Les deux (2) cas cliniques rapportés, confirment la relative rareté du neurofibrome cervical. Ils ont montré les difficultés diagnostiques en l'absence de signes cutanés et neurologiques associés et d'examen immunohistochimique. Malgré l'exérèse totale, des récurrences sont possibles et parfois fatale comme pour l'un de nos cas.

**Conflit d'intérêt :** les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

#### REFERENCES:

1. Doulias T, Papaziogas B, Rosser J H, Koutelidakis I. Thyroidneurofibroma in a female patient with neurofibromatosis type I: case report. *BMJ Case Rep* Published online: [5 June 2013] doi: 10.1136/bcr-2012-008216.
2. Hamdoon Z, Jerjs W, Al-Delayme, Hopper C. Solitary giant neurofibroma of the neck subjected to photodynamic therapy: case study. *Head & Neck Oncology* 2012; 4(30):1-5.
3. Sharma D K, Sohal B S, Parmar T L, Arora H: Schwannomas of Head and Neck and Review of Literature 2012; *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*. 64(2):177-80.
4. Idowu, Atobatele KM, Soyemi O. Giant Solitary Anterior Cervical Canal Neurofibroma. *Case Report and Surgical, Technique Asian Spine J* 2015; 9(4):600-4.
5. Atallah I, Gervasoni J, Gay E, Righini C A: Neurofibrome rétropharyngé : à propos d'un cas clinique rare et revue de la littérature. *Annales françaises d'otorhinolaryngologie et de pathologie cervico-faciale* 2016; 133:44-7.
6. Guellec S Le. Les tumeurs des gaines des nerfs périphériques. *Annales de pathologie*. 2015 ; 35 : 54-70.
7. Jacques C, Dietemann J L. Imagerie de la neurofibromatose de type 1. *J Neuroradiol* 2005 ; 32 :180-97.
8. Pinson S, Créange A, Barbarat S, Stalder J F, Chaix Y, Rodriguez D. et all. Neurofibromatose 1 : recommandations de prise en charge. *Arch Pédiatr* .2002; 9:49-60.
9. Koné FI, Timbo SK, Singaré K, Dao S, Soumaoro S, Coulibaly K et all. La neurofibromatose cervico-faciale. Deux localisations atypiques. *Revue Africaine d'ORL et de chirurgie cervico-faciale des pays francophones d'Afrique* 2014 ; 14(1.2.3) :67-70.