

NEUROFIBROME INTRANEURAL ISOLÉ DU SINUS MAXILLAIRE

NEUROFIBROME INTRANEURAL ISOLÉ DU SINUS MAXILLAIRE

NDIAYE M.M*, DIOP R*, ZEGBE N**, TOURE S*, CREZOIT GE**.

RÉSUMÉ

Objectif : Montrer à travers un cas clinique, la rareté et les difficultés diagnostic du neurofibrome isolé du sinus maxillaire.

Observation : Il s'agit d'une patiente de 54 ans qui nous était adressée pour prise en charge d'une volumineuse tuméfaction de la joue gauche, évoluant depuis 10 ans, sans trouble compressif. L'examen tomodynamométrique met en évidence une tumeur développée au dépens du sinus maxillaire avec érosion des parois du sinus maxillaire. La patiente a bénéficié d'une exérèse complète et l'examen anatomo-pathologique a mis en évidence une prolifération de cellules fusiformes d'aspect neuroïde. L'étude histochimique exprimait une forte activité de la PS100 et a permis de confirmer le diagnostic histologique de neurofibrome. La patiente est suivie à un an et ne présente aucun signe de récurrence locale.

Conclusion : Le neurofibrome isolé du sinus maxillaire est une localisation peu fréquente et reste mal connu. Ce cas clinique confirme les caractéristiques cliniques et radiologiques peu spécifiques des neurofibromes. Seule la positivité à la PS100 est contributive. C'est donc un diagnostic à évoquer devant toute tumeur à développement endo-sinusienne.

Mots-clés : Neurofibrome ; Sinus maxillaire, PS100

ABSTRACT

Objective: Show through a clinical case the diagnostic difficulties and the rarity of the isolated intraneural neurofibroma of the maxillary sinus.

Observation: It has to do with a patient of 54 years old was referred for evaluation a large mass of the left cheek, persisting since 10 years, compressive without mass effect. CT examination highlights a tumor developed at the expense of the maxillary sinus with erosion of the walls of the maxillary sinus. The patient underwent a complete excision and the pathological examination revealed a proliferation of spindle cells of neuroid appearance. The histochemical study expressed a high activity of PS100 and confirmed the histological diagnosis of neurofibroma. The patient remained free of tumor recurrence at 12 months of follow-up.

Conclusion: The neurofibroma isolated from the maxillary sinus is an uncommon localization and remains poorly understood. This clinical case confirms the little specific clinical and radiological characteristics of neurofibromas. Only the positivity to the PS100 is contributory. It is therefore a diagnosis to evoke in front of any tumor with endo-sinus development.

Keywords: Neurofibroma, Maxillary sinus, S-100 protein.

INTRODUCTION

Le neurofibrome est une tumeur bénigne des gaines des nerfs périphériques. Ces tumeurs nerveuses sont composées d'un mélange variable de cellules de Schwann différenciées, de cellules périneurales, de fibroblastes et de fibres nerveuses résiduelles myélinisées ou non [1]. Les tumeurs des nerfs périphériques (TNP) sont indiscutablement des lésions rares. Elles représentent entre 0,001 et 0,02 % des pièces anatomiques [2].

Les neurofibromes représentent entre 10 et 20 % des TNP [2]. Ils surviennent, sans prédominance de sexe, chez des adultes, entre 20 et 30 ans [3].

Cette rareté épidémiologique est majorée par les difficultés diagnostic.

Le neurofibrome peut être isolée ou être une manifestation clinique de la

* Service de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-Faciale, CHU Aristide Le Dantec, Dakar, Sénégal.

** Service d'Odonto-Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-Faciale, CHU de Bouaké, Côte d'Ivoire.

Auteur correspondant : Dr NDIAYE Mouhamadou Makhtar ; Assistant chef de clinique de Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale, CHU Aristide Le Dantec, Dakar (Sénégal). Adresse courriel : yorofall80@hotmail.fr

neurofibromatose de Von Recklinghausen (type NF1). Le neurofibrome intraneural isolé du sinus maxillaire est une localisation rare. Les grandes séries sont quasiment absentes de la littérature. La première description à localisation buccale est attribuée à Bruce [4].

Le succès du traitement chirurgical dépend d'un diagnostic précoce avant l'altération des fibres nerveuses par la compression.

L'objectif de notre travail était de montrer à travers ce cas clinique la rareté et les difficultés diagnostic du neurofibrome intraneural isolé du sinus maxillaire à expression endobuccal.

OBSERVATION

Une patiente de 54 ans a consulté pour une volumineuse masse de la joue gauche apparue il y a 10 ans. Il n'y avait pas de trouble fonctionnel respiratoire, digestif ni phonatoire par effet de masse.

A l'admission, l'état général de la patiente était conservé. L'examen exo-buccal au palper bi-manuelle notait une volumineuse tuméfaction de la joue gauche de consistance ferme. La tuméfaction était indolore, peu mobile par rapport au plan superficiel et profond ; elle était régulière et recouverte d'une peau saine. Cette tuméfaction mesurait environ 10 cm dans son plus grand axe (Fig 1).

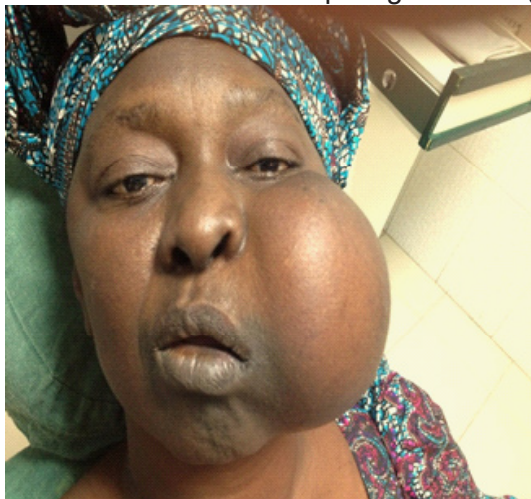


Figure 1 : Vue de face de la patiente montrant la déformation faciale gauche

A l'examen endo-buccal la tuméfaction qui occupait la face interne de la joue, était de surface régulière et lisse et, ne saignait pas au contact. On observait une baguette osseuse mandibulaire totalement édentée, et une intégrité du plancher buccal. Le rebord alvéolaire supérieur n'était pas palpé. Cette tuméfaction ne franchissait pas la ligne médiane. Les aires ganglionnaires cervico-faciales étaient libres.

L'examen tomodensitométrique révélait un processus tumoral occupant l'hémi-face gauche et mesurant 80 x 94 mm. La lésion était développée aux dépens du sinus maxillaire gauche. Elle soufflait et lysait partiellement les parois du sinus maxillaire gauche, l'os zygomatique et le plancher de l'orbite (Fig 2). La radiographie pulmonaire ne mettait pas en évidence d'images métastatiques.

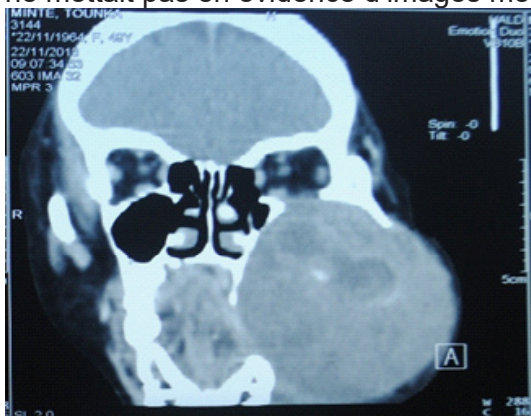


Figure 2 :Tomodensitométrie des cavités naso-sinusiennes en coupe coronale visualisant les lyses osseuses et l'extension de la masse du sinus maxillaire gauche.

ISSN 2630-1113

L'exérèse de la tumeur s'est réalisée sous anesthésie générale par voie d'abord de

Weber-Ferguson. Le clivage de la tumeur, qui était de consistance ferme et de couleur jaune chamois, était aisé. La fermeture était réalisée en deux plans muqueux et cutané sur drain aspiratif de Redon (Fig 3, 4).

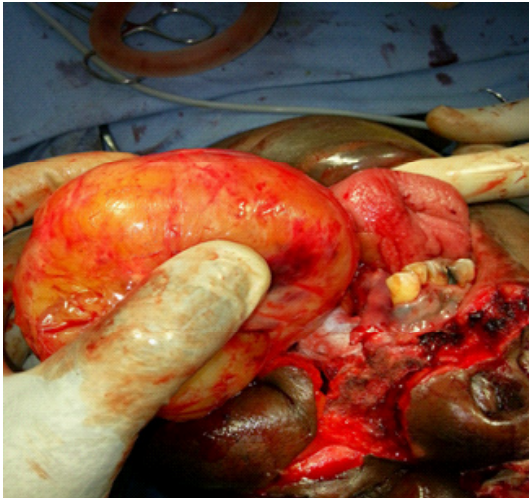


Figure 3 : Vue per opératoire montrant l'exérèse tumorale par voie de Weber-Ferguson,

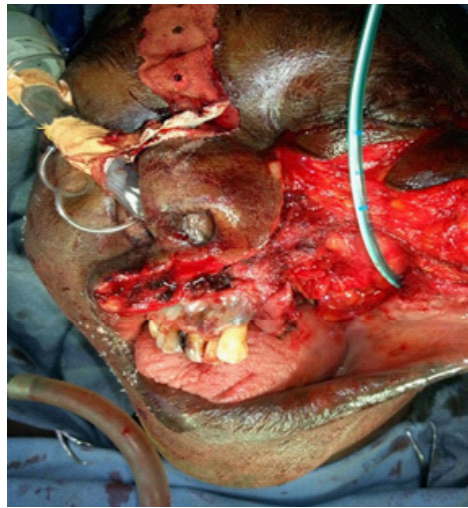


Figure 4 : Vue per opératoire après l'exérèse de la tumeur et mise en place d'un drain aspiratif

Le compte rendu anatomo-pathologique mentionnait que sur le plan macroscopique la pièce d'exérèse pesait 283 gr et mesurait 8cm x 8cm x 5cm (Fig 5).



Figure 5 : Pièce opératoire

L'examen microscopique révélait une prolifération de cellules fusiformes intriquées à une trame conjonctive fasciculée d'aspect neuroïde. L'étude histochimique exprimait une forte activité de la PS100 et le marqueur de prolifération Ki67 montre d'exceptionnels noyaux marqués à 1%. La patiente suivie depuis 1 an n'a pas récidivé et a bénéficié d'une réhabilitation prothétique (Fig 6).



Figure 6 : Vue de la face de la patiente à 1 an après réhabilitation prothétique.

DISCUSSION

Les neurofibromes isolés représentent 4 à 7% des neurofibromes [5]. La plupart sont sporadiques ; toutefois environ 10% surviennent dans un contexte de neurofibromatose de type 1 (NF1) ou maladie de Von Recklinghausen [6].

La localisation intra-sinusale est rare ; elle peut par effet de masse entraîner une lyse partielle des structures osseuses adjacentes malgré le caractère bénin, comme l'illustre l'examen tomodensitométrique de cette observation [7]. Quelques cas seulement ont été rapportés dans la littérature [7, 8, 9].

Le neurofibrome intra-neural isolé du sinus maxillaire à expression endo-buccale est d'évolution lente, indolore, ferme comme l'illustre cette observation. Ces tumeurs surviennent surtout chez le sujet adulte jeune de sexe masculin, dans la littérature [5]. Par contre, notre cas clinique est de sexe féminin de même que celui de Nao et coll [10]. La présentation clinique est non spécifique et varie en fonction de plusieurs facteurs [8].

Sur le plan anatomo-pathologique, on distingue 5 formes basées sur 3 types architecturaux distincts [1] :

- Localisé (cutané et intraneural),
- Diffus (cutané et des tissus mous),
- Pléxiforme (NF1).

Notre cas clinique correspond à un type localisé de forme intra-neurale. C'est le premier cas de neurofibrome à expression buccale diagnostiqué dans notre service.

Sur le plan microscopique, le compte rendu anatomo-pathologique, mentionnait une prolifération de cellules fusiformes intriquées à une trame conjonctive fasciculée d'aspect neuroïde. L'absence de cellules de Schwann n'infirmes pas le diagnostic histologique [11]. La présence de cellules fusiformes, de pseudo-copuscules de Meissner fortement positif à la PS100 confirme le diagnostic histologique [12]. Chez cette patiente, le marqueur de prolifération Ki67 montre d'exceptionnels noyaux marqués à 1%. Le diagnostic est rendu encore plus difficile dans nos pays sous médicalisés, qui ne disposent souvent pas de structures équipées pour la réalisation de certains examens histochimiques comme le dosage de la protéine PS100, indispensable pour la confirmation histologique des neurofibromes.

Sur le plan thérapeutique, l'exérèse chirurgicale complète est le traitement de choix du neurofibrome isolé [10]. La récurrence est possible même si sa fréquence reste faible et la transformation maligne est rare [8]. En effet seulement quelques cas de dégénérescence maligne ont été décrits dans la littérature [13].

CONCLUSION

Les neurofibromes sont peu fréquents et restent mal connus. Les données de la littérature, trop rares, ne répondent pas à toutes les questions. Ce cas clinique confirme les caractéristiques cliniques et radiologiques peu spécifiques du neurofibrome du sinus maxillaire. Seule la positivité à la PS100 est contributive. C'est donc un diagnostic à évoquer devant toute tumeur à développement endo-sinusienne. La surveillance doit être régulière et adaptée.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont contribué à la conduite de ce travail. Tous les auteurs déclarent également avoir lu et approuvé la version finale du manuscrit.

BIBLIOGRAPHIQUE

1. Jo VY, Fletcher CD. WHO classification of soft tissue tumours: an update based on the 2013(4th) edition. Pathology-February 2014; 46(2): 95-104. doi: 10.1097/PAT.0000000000000050.
2. Toussaint P, Le Gars D. Les tumeurs des nerfs périphériques. La Lettre du Neurologue-2005; 9 (8) : 269- 273.

3. Pilavakj M, Chourmouzi D, Kiziridou A, Skordalaki A, Zarampoukas T. Imaging of peripheral nerve sheath tumors with pathologic correlation. Pictorial review. *Eur J Radiology* 2004;52:229-39.
4. Bruce KW. Solitary neurofibroma(neurilomemoma, schwannoma) of the oral cavity. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1954;11(7): 1150-1159.
5. Sahota JS, Viswanathan A, Nayak DR, Hazarika P. Giant fibroma of the tongue.*Int J PediatrOtorhinolaryngol* 1996;34(1-2):153-7
6. Le Guellec S. Les tumeurs des gaines des nerfs périphériques. *Ann Pathol*2015 ;35(1):54-70.
7. Poupard RJ, MintzS. Solitaryintra-bonyneurofibroma of the maxilla. *J Oral MaxillofacSurg*1997 ;55(7):768-72.
8. Boedeker CC, Ridder GJ, Kayser G, Schipper J, Maier W. Solitary neurofibroma of the maxillary sinus and pterygopalatine fossa. *Otolaryngol Head Neck Surg*2005 ;133(3):458-9.
9. Hirao M, Gushiken T, Imokawa H, Kawai S, Inaba H, Tsukuda M. Solitary neurofibroma of the nasal cavity: resection with endoscopic surgery.*JLaryngolOtol* 2001;115(12):1012-4.
10. Nao EEM, Tall A, Ndiaye M, Ndiaye C, Diouf MS, Djafarou AB et al. Neurofibrome isolé du sinus maxillaire.*Ann OtolaryngolChirCervicofac* 2009; 126:256-258.
11. Cranin AN, Cranin SL, CicarrieloAN. Neurofibromatosis of the oral cavity.*OralSurg Oral Med Oral Pathol*-1963; 16(5):512-521.
12. Fisher DA, Chu P, Mc Calmont T. Solitary plexiform neurofibroma is not pathognomonic of von Recklinghausen's neurofibromatosis: a report of a case.*Int J Dermatol* 1997;36(6):439-42.
13. Ferner RE, O'Doherty MJ. Neurofibroma and schwannoma. *CurrOpinNeurol* 2002;15:679–84.