

Les tumeurs nerveuses cervico-faciales : A propos de 47 cas

Extracranial head and neck neurogenic tumors: Report of 47 cases

Olfa Ben Gamra¹, Nadia Romdhane¹, Khaled Khamassi², Inès Nacef¹, Wafa Abid¹, Chiraz Chammakhi¹, Ines Hariga¹, Chiraz Mbarek¹

1-Service d'ORL - Hôpital Habib Thameur Tunis / Faculté de Médecine de Tunis

2-Hôpital Charles Nicolle / Faculté de Médecine de Tunis

RÉSUMÉ

Prérequis: Les tumeurs nerveuses cervico-faciales sont rares, de découverte souvent histologique. Le but de ce travail est d'étudier les particularités cliniques, radiologiques et thérapeutiques de ces tumeurs.

Méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective à propos de 47 patients opérés et suivis pour tumeur nerveuse cervico-faciale sur une période de 22 ans (1989-2011). Tous les patients ont bénéficié d'un examen ORL complet suivi d'une échographie en cas de symptomatologie cervicale. Un scanner et une IRM cervico-faciales avaient été pratiqués dans 16 cas. La surveillance a été clinique et radiologique avec un recul moyen de quatre ans.

Résultats : La localisation tumorale était naso-sinusienne chez 9 patients et cervicale dans 28 cas dont deux localisations parapharyngées. La tumeur était tympano-jugulaire dans 2 cas et aux dépens des parties molles cervicales dans huit cas. L'exérèse chirurgicale était complète chez 46 patients et partielle dans un cas. L'examen anatomopathologique a confirmé la bénignité dans 43 cas (91%) dont 24 schwannomes. La malignité a été notée chez quatre patients : trois esthésioneuroblastomes et un schwannome malin. Ceux-ci ont reçu un complément thérapeutique par radiothérapie externe. En post opératoire, deux patients ont présenté un syndrome de Claude-Bernard-Horner et un autre a développé une paralysie faciale périphérique définitive. Les suites étaient, par ailleurs simples.

Conclusion : Les tumeurs nerveuses cervico-faciales ont des présentations cliniques et des aspects radiologiques variés selon leurs sièges et leurs types histologiques. Une prise en charge adéquate assure la guérison avec le minimum de séquelles neurologiques

Mots-clés

Tuméfaction cervicale ; Tumeur nerveuse ; Schwannome ; Chirurgie

SUMMARY

Aim: Extracranial head and neck neurogenic tumors are rare and usually revealed by histological examination. The aim of this study was to review the clinical, radiological and therapeutic particularities of these tumors.

Methods: This retrospective study concerns 47 patients with neurogenic tumors of the head and neck, operated on between 1989 and 2011 (22 years period). All patients had complete physical examination and ultrasonography was performed when a cervical extension was found. CT scan and MRI were performed in 16 cases. Minimum follow up was 4 years.

Results: A sinusoidal tumor was found in 9 cases and a cervical mass was seen in 28 cases. Parapharyngeal extension was observed in two cases.

Two patients had tympano-jugular glomus tumors and 8 of them had a cervical soft tissue tumor.

Complete surgical resection was performed in 46 patients.

Histological examination revealed a benign tumor in 91% of cases (n=43), 24 of them were schwannomas.

Malignant tumors were seen in 4 cases: esthesioneuroblastoma (3 cases) and malignant schwannoma (1 case). These patients received post operative radiotherapy.

After surgery, two patients had Claude Bernard Horner syndrome and one had a definitive facial nerve palsy.

Conclusion: Extracranial head and neck neurogenic tumors may have several aspects depending on their localisation and their histological type. Surgery, when performed, should be complete with minimum complications.

Key- words

Neck swelling, neurogenic tumors , Schwannoma, Surgery

Les tumeurs nerveuses cervico-faciales sont des tumeurs rares posant des problèmes d'ordre nosologique et topographique [1,2]. Elles surviennent aussi bien chez l'enfant que chez l'adulte et présentent un polymorphisme clinico-radiologique et histologique. Leur diagnostic a bénéficié ces dernières années des progrès de l'imagerie et de l'immunohistochimie, permettant une meilleure précision de l'extension tumorale afin de guider l'attitude thérapeutique [2].

Le but de ce travail est d'étudier les particularités cliniques, radiologiques et thérapeutiques de ces lésions.

METHODES

Il s'agit d'une étude évaluative et rétrospective à propos de 47 patients explorés et opérés pour tumeurs nerveuses cervico-faciales, sur une période de 22 ans (1989- 2011). Un examen complet de la sphère ORL a été réalisé, suivi d'une échographie en cas de tuméfaction cervicale et/ou d'une imagerie en coupes explorant la région cervico-faciale. Pour les tumeurs neuroendocrines, un bilan tensionnel ainsi qu'un dosage des dérivés méthoxylés sanguins et urinaires à la recherche d'une tumeur sécrétante a été réalisé avant la chirurgie. La surveillance post opératoire était clinique et radiologique avec un recul moyen de quatre ans.

RESULTATS

L'âge moyen des patients était de 38,8 ans (3 -84 ans). La tuméfaction cervicale était le motif de consultation le plus fréquent (28 cas) de siège jugulo-carotidien ou parotidien. Un bombement de la paroi latérale de l'oropharynx a été objectivé dans un cas et un syndrome déficitaire des quatre derniers nerfs crâniens chez une patiente. La tumeur était de siège tympano-jugulaire dans deux cas. L'échographie cervicale a objectivé une masse cervicale pleine, échogène dans 13 cas et hétérogène kystique dans cinq cas. La tomodensitométrie (TDM) a montré un processus expansif isodense au muscle, prenant le produit de contraste de manière homogène dans 13 cas. Cette masse était de siège jugulo-carotidien haut et moyen dans 11 cas et parapharyngé chez deux patients. La localisation submandibulaire a été observée dans un cas, associée à une érosion de la branche horizontale de la mandibule.

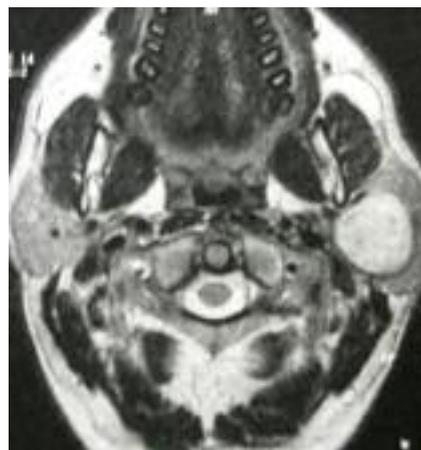
L'IRM a montré dans 16 cas une lésion hypo ou iso-intense au muscle en mode T1, hyperintense en mode T2, avec un hypersignal intense après injection de gadolinium (Fig.1,2).

La symptomatologie était purement nasale chez neuf patients, associant de façon variable une obstruction nasale, une rhinorrhée sanguinolente et des troubles de l'odorat. L'endoscopie nasale a objectivé la tumeur nasosinusienne et le scanner a révélé une extension ethmoïdo-nasale dans tous les cas.

Figure 1: IRM en coupe axiale, séquence T1 injecté : Schwannome intraparotidien gauche



Figure 2 : IRM en coupe axiale, séquence T2 : Schwannome parotidien gauche, bien limité et en hyper signal



La prise en charge s'est basée sur une exérèse chirurgicale complète. Les tumeurs se développaient essentiellement aux dépens du plexus cervical et du nerf facial (Tableau I). L'exérèse était partielle chez une patiente présentant un méningiome parapharyngé, étendu à la base du crâne. L'examen anatomopathologique a confirmé la bénignité de la lésion dans 42 cas dont 24 schwannomes (57%). Quatre patients avaient des tumeurs nerveuses malignes comportant trois esthésioneuroblastomes et un schwannome malin (Tableau II).

En postopératoire, un syndrome de Claude-Bernard-Horner a été observé chez deux patients suite à l'exérèse d'un schwannome bénin du sympathique cervical (Fig.3). Une paralysie faciale périphérique définitive est survenue après l'exérèse d'un schwannome bénin intraparotidien. Un complément thérapeutique par radiothérapie externe a été réalisé pour les tumeurs malignes.

Aucune récurrence n'a été notée chez nos patients. Le méningiome était par ailleurs stable aux contrôles cliniques et radiologiques avec un recul moyen de quatre ans.

Figure 3 : Schwannome du sympathique cervical : Vue per opératoire



Tableau 1: Voies d'abord chirurgicales pratiquées

Voie d'abord chirurgicale	Nombre de cas
Cervicotomie	27
Endonasale	6
Paralatéronasale de Moure et Sébileau	1
Trans-vélo-pharyngée	1
Infra-temporale de Fisch	1
Degloving	2
Transmastoidienne	2
Tumorectomie en regard	7

Tableau 2 : Topographie de l'atteinte et type histologique

Type histologique	Atteinte nerveuse	Nombre de cas
Schwannome bénin (Type A/B)	VII, X, XI, Sympathique cervical	24
Neurofibrome	Plexus cervical	8
Ganglioneurome	Plexus cervical	1
paragangliome	-	7
Méningiome	-	1
Esthésioneuroblastome	Placode olfactive	4
Schwannome malin	VII	1
Neuroblastome cervical	Ganglion sympathique	1

DISCUSSION

Notre série a rassemblé des lésions variées, illustrant le polymorphisme histologique de cette entité tumorale. L'immunohistochimie et l'imagerie permettent actuellement une approche diagnostique plus précise et une prise en charge adaptée [3,4]. Cinq principaux types histologiques sont décrits : les paragangliomes (52%), les schwannomes (27%), les neurofibromes (9%), les tumeurs malignes regroupées sous le terme de MPNST (Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumors) et les paragangliomes malins (5%) [5].

Les paragangliomes, tumeurs développées à partir des paragangliques sympathiques cervicaux extra-surrénaux, dérivent par ordre de fréquence décroissant du nerf vague, du corpuscule carotidien et du glomus jugulaire [5,7]. Cette tumeur est en général bénigne mais localement agressive et volontiers récidivante [8]. Le taux de malignité varie entre 5% et 7% [7,9,10]. Cependant, il n'existe pas à ce jour de critères histologiques consensuels définissant cette malignité [7]. Lack [8], retient comme critères: la nécrose centrale, l'invasion vasculaire et lymphatique ainsi que les anomalies mitotiques. Le paragangliome malin se distingue par une localisation carotidienne plus fréquente, un caractère sécrétant, une multicentricité et un âge de survenue plus jeune [7]. Tous les paragangliomes de notre série étaient bénins. A l'imagerie, ces tumeurs sont en isosignal T1, ayant un aspect en poivre et sel en T2 et prennent intensément le gadolinium [9, 10].

L'exérèse chirurgicale peut être réalisée par voie de cervicotomie classique, pouvant être élargie en voie cervico-parotidienne, voire cervico-parotido-mastoïdienne [10]. La radiothérapie est envisagée dans les localisations tympano-jugulaires inextirpables, en vue d'une stabilisation des lésions [10].

Quant aux schwannomes, leur fréquence varie entre 22% et 45% [2,3,4]. Ce taux était de 51% dans notre étude. Il s'agit d'une tumeur bénigne se développant à partir des cellules de la gaine de Schwann des nerfs mixtes ou de la chaîne sympathique cervicale [2,4]. Leur présentation clinique est non spécifique, se manifestant fréquemment une masse cervicale d'évolution progressive [5]. La chirurgie conservatrice constitue le traitement de choix où la préservation de la continuité nerveuse doit être privilégiée [2,3]. Si cette dernière est interrompue, une anastomose termino-terminale ou une interposition de greffon nerveux doit être envisagée [4,5].

Le taux de complications nerveuses était de 14% dans la série de Kim [11] et de 12% dans la nôtre.

Le neurofibrome est la 3^{ème} tumeur par ordre de fréquence, développée à partir de la gaine des nerfs périphériques. La plupart sont sporadiques mais 10% surviennent dans le cadre d'une neurofibromatose de type 2 [2,3]. Cette tumeur dérive des nerfs crâniens et

parfois de la chaîne sympathique cervicale [3]. Leur exérèse se fait souvent aux dépens du nerf, fréquemment envahit par la tumeur.

Les tumeurs malignes des gaines des nerfs périphériques (ou MPNST), également appelées schwannomes malins, représentent 2% à 5% des sarcomes des tissus mous [2,5,12,13]. Elles se développent soit à partir d'un nerf périphérique soit d'un neurofibrome plexiforme chez un patient présentant une neurofibromatose de type 1 (NF1) [2,14,15]. Elle atteint les sujets entre 30 et 60 ans [14,15]. L'IRM est l'examen de choix dans ce type de tumeur et montre un aspect irrégulier, polylobé avec prise de contraste hétérogène [16]. Le diagnostic est histologique et l'immunohistochimie y contribue efficacement [15,16]. Le traitement de choix est chirurgical ayant pour but l'exérèse totale de la lésion. Les MPNST sont des tumeurs classiquement radorésistantes et chimiorésistantes [17]. Néanmoins, l'intérêt d'une radiothérapie postopératoire a été rapporté dans les MPNST de haut grade, de taille > 5 cm, ou lorsque les limites d'exérèse sont envahies (17,18). Nous avons noté un seul cas de schwannome malin du XI, qui a évolué favorablement après exérèse chirurgicale complète et radiothérapie.

Les MPNST sont souvent très agressives, avec un taux élevé de métastases et de récurrences locales, justifiant une surveillance régulière et prolongée [17,18]. Les facteurs pronostiques péjoratifs rapportés sont : une taille tumorale > 5 cm, des marges chirurgicales positives, une récurrence locale et une différenciation rhabdomyosarcomateuse [2].

L'esthésioneuroblastome se développe à partir du neuroépithélium olfactif nasal [19] et se présente à l'endoscopie nasale comme une masse bourgeonnante rouge grisâtre appendue au toit de la fosse nasale [20]. À l'IRM, cette tumeur est en hypersignal en T1 et hypersignal

en T2. La voie endonasale permet l'exérèse des tumeurs limitées à la cavité nasosinusienne [19,20]. Ceci a été le cas pour 2 patients de notre série, le 3^{ème} étant opéré par voie paralatéronasale. La radiothérapie postopératoire permet de prévenir les récurrences ultérieures. La chimiothérapie trouve sa place dans les formes très évoluées en préopératoire ou dans les formes inopérables [21]. Le taux de récurrence varie de 10% à 30% des cas et serait en rapport avec un stade avancé, une extension endocrânienne ou des limites d'exérèse envahies [19, 20]. Aucune récurrence n'a été observée chez nos patients avec un recul moyen de 4 ans.

Enfin, le méningiome extra crânien, bénin dans 80% des cas, représente 2% de la totalité des méningiomes [22]. La symptomatologie est dominée par l'atteinte nerveuse périphérique ou l'apparition d'une masse latéro-cervicale ou parapharyngée. La TDM et l'IRM recherchent une extension endocrânienne [24]. Le traitement chirurgical s'impose et fait appel aux voies endonasales, transfaciales et parfois neurochirurgicales. La radiothérapie est réservée aux tumeurs inopérables [24]. Notre patiente a été opérée par voie infratemporale de type A de Fisch avec une résection subtotale de la tumeur. L'évolution après la chirurgie était stable sur 3 ans de recul.

CONCLUSION

Les tumeurs nerveuses du cou sont variées et pour la plupart bénignes. Le traitement repose sur une chirurgie complète, associée parfois à une radiothérapie. Les complications sont dominées par les déficits neurologiques dont les patients doivent être avertis. Les progrès de la biologie moléculaire permettent de mieux comprendre la nature de ces tumeurs et à suggérer dans l'avenir de nouvelles approches de thérapies ciblées.

Références

1. Bouilloud, F., Jegoux, F., Caze, A., Godey, B. Le Clech, G. Tumeurs parapharyngées: diagnostic et traitement. *Annales d'Otolaryngologie et de Chirurgie Cervico-faciale* 2008;125(4) :181-7.
2. Le Guellec. Les tumeurs des gaines des nerfs périphériques. *Annales de Pathologie* 2015 ;35(1) :54-70.
3. Weber, A. L., Montandon, C., & Robson, C. D. Neurogenic tumors of the neck. *Radiologic Clinics of North America* 2000;38(5):1077-90.
4. Zhi, K., Ren, W., Zhou, H., Wen, Y. Zhang, Y. Management of parapharyngeal-space tumors. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery* 2009;67(6):1239-44.
5. Riffat, F., Dwivedi, R. C., Palme, C., Fish, B. Jani, P. A systematic review of 1143 parapharyngeal space tumors reported over 20 years. *Oral oncology* 2014;50(5):421-30.
6. John DG, Carlin WV, Brown MJ. Tumours of the parapharyngeal space. *J R Coll Surg Edinb* 1988;33(2):56-60.
7. Mediouni, A., Ammari, S., Wassef, M., Gimenez-Roqueplo, A. P., Laredo, J. et al. Histoire naturelle des paragangliomes malins de la tête et du cou. Analyse comparative. *Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale* 2014 ;131(3) :145-51.
8. Lack E. Tumors of the adrenal glands and extraadrenal paraganglia. In: Press SSA, editor. *AFIP Atlas of tumor pathology* 2007;30:14-20.
9. Aydi, Z., Daoud, F., Hassen, I. B., Menif, I., Baili, L., Dhaou et al. Imagerie des paragangliomes latéro-cervicaux et abdominaux. *Annales d'Endocrinologie* 2014 ;75(5) :364.
10. Makeieff, M., Thariat, J., Reyt, E., & Righini, C. A. Traitement des paragangliomes cervicaux. *Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale* 2012 ;129(6),361-7.
11. Kim S, Kim N, Kim KR, Lee JH, Choi HS. Schwannoma in Head and Neck: Preoperative Imaging Study and Intracapsular Enucleation for Functional Nerve Preservation. *Yonsei Med J* 2010 ;51(6):938-42.

12. Stucky CC, Johnson KN, Gray RJ, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors (MPNST): the Mayo Clinic Experience. *Ann SurgOncol* 2012; 19:878–85
13. Vidaud D, Lévy P, Laurendeau I, et al. Approche moléculaire des MPNSTs dans la neurofibromatose de type 1 : vers l'identification de marqueurs diagnostiques et pronostiques. *Arch Pediatr* 2008 ;15:809–11
14. Scheithauer BW, Louis DN, Hunter S, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumour (MPNST). WHO Classification of tumours of the central nervous system 2007:160–2
15. Farid, M., Demicco, E. G., Garcia, R., Ahn, L., Merola, P. R., Cioffi, A., & Maki, R. G. Malignant peripheral nerve sheath tumors. *The oncologist* 2014;19(2): 193-201.
16. Touil, H., Briki, S., Karray, F., & Bahri, I. Schwannome malin du plexus cervical superficiel à extension intraparotidienne. *Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale* 2015 ;132(2) :90-2.
17. Ali NS, Junaid M, Aftab K. Malignant peripheral nerve sheath tumour of maxilla. *J CollPhysicianSurgPak* 2011;21:420–2.
18. Tekaya R, Hamdi W, Azzouz D, et al. Névralgie cervicobrachiale révélatrice d'un neurofibrosarcome (MPNST) cervical. *RevNeurol* 2008;164:82–6
19. M. V. Dimitrijevic, S. D. Jesic, A. A. Mikic, N. A. Arsovic, N. R. Tomanovic. Parapharyngeal space tumors: 61 case reviews. *Int. J. Oral Maxillofac. Surg.* 2010;39: 983–9.
20. Su SY, Bell D, Hanna EY. Esthesioneuroblastoma, neuroendocrine carcinoma, and sinonasal undifferentiated carcinoma: differentiation in diagnosis and treatment. *Int Arch Otorhinolaryngol.* 2014;18:149-56.
21. Monteiro EM, Lopes MG, Santos ER, Diniz CV, Albuquerque AS, Monteiro AP et al. Endoscopic treatment of esthesioneuroblastoma. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2011;77(2):171-7.
22. Muñoz F, Tresserras P, Montserrat JR, Sancho FJ, Bartumeus F. A retrospective study about 11 cases of Esthesioneuroblastomas treated in Hospital Santa Creu Sant Pau between 2000 and 2008 and literature review. *Neurocirugia (Astur).* 2011;22(5):401-17.
23. Albsoul N, Rawashdeh B, Albsoul A, Abdullah M, Golestani S, Rawshdeh A et al. A rare case of extracranial meningioma in parapharyngeal space presented as a neck mass. *Int J Surg Case Rep.* 2015;11:40-3.
24. Maeng JW, Kim YH, Seo J, Kim SW. Primary extracranial meningioma presenting as a cheek mass. *Clin Exp Otorhinolaryngol* 2013;6(4):266-8.