



**PRISE EN CHARGE DU SCHWANNOME MALIN DU NERF DENTAIRE INFÉRIEUR**  
BANCOLE POGNON SA<sup>1</sup>, AHOMADEGBE C<sup>2</sup>, AMOUSSA HOUNKPATIN K<sup>3</sup>,  
BIOTCHANE I<sup>4</sup>, HOUNKPATIN S<sup>5</sup>, ADJIBABI W<sup>4</sup>, HOUNKPE CYY<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Service de Stomatologie Centre National Hospitalier Universitaire (CNHU) HKM de Cotonou Bénin

<sup>2</sup> Centre de Cancérologie de Cotonou Bénin

<sup>3</sup> Clinique Mutualiste de Cotonou Bénin

<sup>4</sup> Service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale CNHU HKM de Cotonou Bénin

<sup>5</sup> Service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale du Centre Hospitalier Départemental du Borgou

Auteur correspondant : Bancolé Pognon Sylvie 02 BP 1376 Cotonou Bénin Email : pobasfr@yahoo.fr

**RESUME**

Le schwannome malin est une tumeur des gaines nerveuses développée aux dépens des cellules de Schwann. Il est extrêmement rare dans la région cervico-faciale, et surtout à la mandibule. L'intérêt de cette présentation est qu'elle a permis de mettre en évidence les difficultés de prise en charge de cette tumeur.

Nous rapportons le cas d'une patiente de 60 ans qui avait subi en avril 2018 à la clinique mutualiste de Cotonou une résection interruptrice de l'hémimandibule droite pour un schwannome malin du nerf dentaire inférieur droit. Il y a eu récurrence 4 mois après la résection.

La revue de littérature faite à l'occasion de la présentation de ce cas avait mis en exergue les réelles difficultés diagnostiques et thérapeutiques de cette tumeur. C'est une tumeur agressive avec un taux élevé de métastases et de récurrences locales.

Le schwannome malin du nerf dentaire inférieur est de pronostic sombre car, en dépit de la résection chirurgicale, seule option thérapeutique dans notre contexte, il y a eu récurrence au bout de 4 mois.

**Mots clés** : schwannome malin, nerf dentaire inférieur, mandibule

**SUMMARY**

**Management of the malignant schwannoma of lower dental nerve**

The malignant schwannoma is a tumor of nerve sheaths developed at the expense of Schwann cells. It is extremely rare in the cervico-facial area, and specially in the mandible. The interest of this work is that it made it possible to highlight the difficulties of taking care of this tumor. We report the case of 60-year-old patient who had undergone an interruptive resection of the right mandible for a malignant schwannoma of the lower dental nerve in april 2018 at the mutual clinic in Cotonou. There was a recurrence at 4 months post operative. The review of literature made during this work had highlighted the real diagnostic and therapeutic difficulties of this tumor. It is an aggressive tumor with a high rate of metastasis and recurrence. The malignant schwannoma of the lower dental nerve has a poor prognosis because, despite surgical resection, the only option in our context, there was recurrence after 4 months

**Keywords** : malignant schwannome, lower dental nerve, mandible

**INTRODUCTION**

Le schwannome malin est une tumeur maligne rare des gaines nerveuses développée aux dépens des cellules de Schwann [1]. Son diagnostic est insaisissable et difficile de même que son traitement [2]. Cette tumeur représente 10% des sarcomes des tissus mous. Dans 50% des cas, les schwannomes malins sont vus dans un tableau de neurofibromatose de type 1 (NF1) [1]. C'est une tumeur rare dans la région cervico-faciale avec seulement 1% de localisation mandibulaire [1]. L'intérêt de cette présentation réside dans la mise en évidence des difficultés diagnostiques et thérapeutiques de cette tumeur.

**OBSERVATION**

La patiente A. Pa. âgée de 60 ans était reçue en février 2018 à la clinique Mutualiste de Cotonou pour une tuméfaction hémimandibulaire droite d'apparition récente (moins de 6 mois). La patiente avait signalé un antécédent d'abcès récurrent de la même région sans notion de maladie familiale.

L'examen endobuccal mettait en évidence une tumeur gingivale végétante droite débordant dans le sillon gingivo-jugal droit et sur les dents du secteur latéral droit. Il y avait une grosse adénopathie sub-mandibulaire droite. Le reste de l'examen clinique était normal.

L'orthopantomogramme avait permis d'objectiver une lyse du bord basilaire de l'hémimandibule droite sur 5-7 cm en regard des 44, 45 et 46 (figure 1).



**Figure 1** : panoramique préopératoire

Le diagnostic de tumeur lytique hémimandibulaire droite d'allure maligne avait été évoqué. La tomodensitométrie du pôle céphalique et cervico-thoraco-abdomino-pelvien n'avait pu être honorée par la patiente, faute de moyens financiers. Une exérèse chirurgicale de la tumeur était décidée.

En per opératoire, la mise en évidence de la glande sub-mandibulaire droite envahie par la tumeur et d'une adénopathie satellite avait justifié leurs ablations au même temps opératoire que la résection interromprice de l'hémimandibule droite (Figure 2)

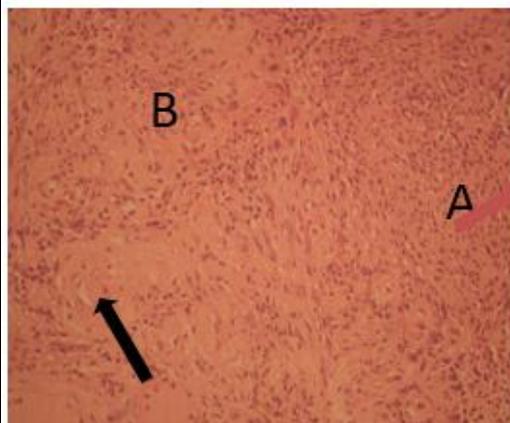


**Figure 2** : panoramique post opératoire

Les suites opératoires ont été simples.

L'examen anatomo-pathologique avait révélé sur le plan macroscopique un néoplasme hétérogène de 7 cm de grand axe, arrivant aux contacts des marges d'exérèse.

La microscopie montrait, aux dépens du nerf dentaire inférieur, un sarcome à cellules fusiformes avec une activité mitotique élevée (12 mitoses/10HPG) (figure 3) et exprimant l'anticorps anti PS100, ce qui était en accord avec le diagnostic de schwannome malin.



**Figure 3** : Schwannome : microscopie optique Coloration Hematéine éosine. Grossissement x20 : alterne (A) des zones hypercellulaires ou Antoni A et (B) des zones hypocellulaires ou Antoni B  
Flèche = vaisseaux à paroi épaissie



**Figure 4** : Schwannome : immunohistochimie par l'anticorps anti PS100. Grossissement x20 : marquage nucléaire intense et diffus des cellules

Le suivi clinique avait révélé une récurrence en août 2018 sous la forme d'une tumeur ulcéro-nécrotique étendue jusqu'au trigone rétro-molaire droit saignant facilement au contact.

#### DISCUSSION

Le schwannome malin est associé dans 25 à 50% des cas à une NF1 qui peut être évoquée en cas d'augmentation rapide du volume de la tumeur ou de récurrence rapide après son exérèse [3]. Dans le cas de cette présentation, il y avait une notion d'augmentation rapide de volume, ce qui pourrait plaider pour un terrain de NF1 bien que des signes cliniques de NF1 ne soient pas évidents.

Le schwannome peut survenir également dans les zones précédemment traitées par radiothérapie, la patiente de cette présentation n'avait jamais été irradiée en région cervico-faciale.

Les schwannomes malins développés à partir du nerf alvéolaire inférieur ou de ses branches sont exceptionnels et vus chez l'adulte [4], en effet, l'âge moyen des porteurs de schwannome en dehors de la neurofibromatose est de 40-46 ans [3], et de 30-60 ans pour les autres cas [5,6]. La patiente de cette observation était âgée de 60 ans.

Cette tumeur est rare dans la région cervico-faciale [3]. Dans la cavité buccale, elle peut siéger n'importe où, [7] mais les sites les plus communs sont les lèvres et les joues [3], la mandibule, la muqueuse buccale, la langue et le palais [7]. La tuméfaction de la patiente de cette présentation était de siège plutôt jugal droit et la tumeur était mandibulaire.

La symptomatologie varie selon le siège anatomique, on peut avoir une tuméfaction osseuse associée ou non à une hypoesthésie labio-mentonnaire [8] comme ici présenté.

L'imagerie guide le diagnostic et évalue l'extension de la tumeur. La radiographie montre une image lacunaire, centro-osseuse, multiloculaire, mal limitée, soufflant les deux corticales [4,9]. L'élargissement de canal mandibulaire ou du foramen mentonnier avec ou sans destruction irrégulière de l'os environnant est évocateur d'une lésion développée aux dépens du nerf dentaire inférieur [7-9]. La panoramique de la figure 1 permet d'objectiver une lyse osseuse dans la région du foramen mentonnier jusqu'au rebord basilaire.

L'IRM est l'examen de choix [10]. Cet examen n'a pas pu être réalisé pour des raisons d'inaccessibilité financière.

Le diagnostic définitif est histologique, d'où l'importance de la biopsie si elle est possible. Dans le cas de cette patiente, l'histologie avait été faite après exérèse tumorale révélant une prolifération sarcomateuse à cellules fusiformes.

Quatre tableaux clinico-histologiques ont été décrits pour faire le diagnostic histologique de certitude de tumeur maligne des gaines des nerfs périphériques (MPNST) :

- le sarcome se développe sur une NF1 (environ 50 % des MPNST ; 4 à 13 % des malades atteints de NF1 développent une MPNST)
- le sarcome se développe à partir d'un nerf résiduel bien identifié sur les coupes histologiques, comme dans le cas de cette présentation
- le sarcome se développe à partir d'un neurofibrome

- le sarcome présente un aspect microscopique typique de schwannome malin [11]

La présence du nerf périphérique, comme dans notre cas, est de double intérêt, il permet de confirmer le schwannome et oriente vers une neurofibromatose associée qu'il convient d'explorer même en l'absence de signes cliniques patents.

Devant un neurofibrome atypique (lésion « borderline »), l'immunohistochimie (IHC) avec une forte positivité de la protéine S100 est un critère de malignité [11]. C'était le cas de la patiente de cette présentation.

Au plan thérapeutique, les schwannomes malins sont radiorésistants et chimiorésistants, la résection chirurgicale complète est donc le traitement de choix [2]. Néanmoins, la radiothérapie post opératoire a été rapportée comme bénéfique dans les schwannomes malins de haut grade ou de grande taille ou profonde, ou en cas d'invasion de la marge [12]. Nous n'avons pas pu y recourir pour cette patiente pour des raisons de faiblesse du plateau technique.

Les schwannomes sont souvent agressifs avec un taux élevé de métastases et de récives locales [2]. C'était le cas de la patiente de cette présentation, le suivi post thérapeutique avait permis d'objectiver une récive 4 mois après la résection de la tumeur initiale.

Le pronostic de la maladie, en l'absence des facteurs péjoratifs suscités, est assez favorable (53% de survie en 5 ans) [3]. Le Guillec et al [13] avaient démontré que la NF1 était un facteur pronostique indépendant de survie. Cependant, à stade égal, le pronostic est similaire, avec ou sans NF1.

Les critères de mauvais pronostic sont les mitoses (supérieures à 6 pour 10 champs), la taille (supérieure à 7 cm), la localisation centrale ou axiale (versus localisation acrale), les marges d'exérèse tumorale et la présence d'une neurofibromatose [11]. Dans le cas discuté, tous les critères péjoratifs étaient présents (12 mitoses/10 HPG, tumeur de 7cm de grand axe, PS 100 positive, récive après 4 mois de suivi post opératoire) en dehors de la neurofibromatose absente cliniquement mais non explorée par des études moléculaires ou par le caryotype. Tous ces signes histopronostiques défavorables de survie moindre à 5 ans rendent compte du caractère agressif de cette tumeur et de la nécessité d'une radiothérapie post opératoire.

## CONCLUSION

A travers cette observation d'un schwannome malin du nerf dentaire inférieur, chez une patiente de 60 ans, nous avons mis en évidence les difficultés diagnostiques et thérapeutiques liées aux MPNST dans le contexte de plateau technique faible, d'absence de couverture médicale universelle et de retard à la consultation. La présence de plusieurs critères de mauvais pronostic laisse présager une survie moindre à plus ou moins long terme.

## REFERENCES

1. Grobmyer SR, Reith JD, Shahlaee A, Bush CH, Hochwald SN. Malignant peripheral nerve sheath tumor : molecular pathogenesis and current management considerations. *J Surg Oncol*. 2008;97:340-349
2. Ali NE, Junaid M, Aftab K. Malignant peripheral nerve sheath tumour of maxilla *J Coll Physicians Surg Pak* 2011;21(7):420-2
3. Féki A, Abi Najm S, Descroix V, Gauzeran D, Gourmet R, Guichard M. et al Le chirurgien-dentiste face au cancer : du diagnostic précoce du cancer buccal à la prise en charge du patient cancéreux. *Dossiers de l'ADF*. 2008:102
4. Lezy JP, Vacher C. Tumeurs malignes primitives osseuses des maxillaires (diagnostic, principes du traitement) <https://cneco.education> consulté le 11/05/2018
5. Farid M, Demicco EG, Garcia R, Ahn L, Merola PR, Cioffi A et al Malignant peripheral nerve sheath tumors. *The oncologist* 2014;19(2): 193-201.
6. 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
7. Patil K, Mahima VG, Ambika L. Malignant peripheral nerve sheath tumour : an elusive diagnosis *Indian J Dent Res* 2007;18(1):19-22
8. Younes M, Simon E. Schwannome du nerf mandibulaire. *Rev Stomatol Chir Maxillo-fac* 2012;113(6):465-7
9. Laudenbach P. Radiographie panoramique dentaire et maxillo-faciale Paris Masson 1982:70
10. Tekaya R, Hamdi W, Azzouz D, Bouaziz M, Jaafoura MH, Ladeb MF et al Névralgie cervico-brachiale révélatrice d'un neurofibrosarcome (MPNST) cervical. *Rev Neurol* 2008;164(1):82-6
11. Pekmezci M, Reuss DE, Hirbe AC, Dahiya S, Gutmann DH, Von Deimling A et al. Morphologic and immunohistochemical features of malignant peripheral nerve tumors and cellular schwannomas *Modern Pathology* 2015;28(2):187-200
12. Prem S, Gangothria S, Reddyb KS et coll Tumeur maligne des gaines nerveuses périphériques de la mandibule : un rapport de cas et une revue de littérature. *J Neurol Res*, 2011;1:219-222
13. Le Guellec S, Decouvelaere AV, Fillion T, Valo I et al Malignant peripheral nerve sheath tumor ils a challenging diagnosis *Am J Surg Pathol*. 2016;40(7):896-908.