



Cas Clinique

Association Fortuite d'une Amylose et d'un Schwannome Bénin Cervical

Incidental association of amyloidosis and benign cervical schwannoma: a case report

Djiguiba K, Ibrahim A,*Rouas L, *Alhamany Z, Cherkaoui A, Bziz A, Benamar L, Ezaitouni F, Bayahia R, Ouzeddoun N

Service de Néphrologie -d'Hémodialyse -Dialyse Péritonéale -Transplantation rénale. CHU Ibn Sina de Rabat -Maroc
*Service d'Anatomie Pathologique-Hôpital d'Enfants. CHU Ibn Sina de Rabat -Maroc

Correspondance: Dr Djiguiba K. Email:

Mots clés : amylose; schwannome; insuffisance rénale sévère; PS100.

RÉSUMÉ

L'amylose est une pathologie de surcharge caractérisée par des dépôts au niveau extracellulaire de substances amorphes (amyloïde). Le schwannome, constitue une tumeur bénigne rare qui intéresse les cellules de Schwann. L'association amylose et schwannome constitue une entité nosologique très rare mais potentiellement grave. Cette association ne semble jamais être décrite dans la littérature. Nous rapportons un cas de Schwannome bénin cervical associé à une amylose compliquée d'une insuffisance rénale sévère. L'atteinte rénale était due éventuellement à l'amylose qui est secondaire au schwannome.

ABSTRACT

Amyloidosis is an overload pathology characterized by extracellular deposits of amorphous substance named amyloid. Schwannoma is a rare benign tumor that develops from Schwann cells. The combination of amyloidosis and schwannoma is a rare but potentially serious disease. We report a case of benign cervical schwannoma associated with amyloidosis complicated by severe renal failure. The renal involvement was possibly due to amyloidosis related to schwannoma. This association has not yet been reported in the African literature, hence the interest of this case.

INTRODUCTION

Le schwannome est une tumeur nerveuse périphérique, faite des cellules de Schwann sans cylindraxe, ni myéline, et sans participation de l'endomètre. Encore appelé schwannogliome, neurilémome, ou gliome périphérique. Cette tumeur est rare, elle a la particularité de pouvoir s'intéresser à n'importe quelle partie du corps. Elle se développe préférentiellement au niveau des nerfs (la huitième paire) et les nerfs périphériques. Elle s'associe dans 40-50% des cas à la maladie de Von-Recklinghausen dans sa forme maligne, ou à d'autres neurofibromatoses. Quelques cas cliniques de Schwannomes sont déjà décrits, mais avec des localisations extra-rénales. Aucun de ces travaux n'a rapporté un cas similaire à notre association. Alors son association avec l'amylose responsable d'une insuffisance rénale sévère semblerait originale. Nous voulons rapporter à travers ce travail notre cas clinique.

OBSERVATION CLINIQUE

Mr H.M, âgé de 50 ans, sans profession, a comme antécédent des œdèmes des membres inférieurs d'installation progressive, cinq mois avant son

admission. Ce patient est admis pour anasarque sans signes extra-rénaux. A l'admission l'examen clinique trouve en plus de son état d'anasarque, une hypotension artérielle à 90/60 mmHg, une tuméfaction cervicale droite de 2 cm, mobile, indolore, non inflammatoire avec un aspect nécrosé à l'échographie cervicale. Son bilan biologique révèle un syndrome néphrotique profond (hypoprotidémie à 31g/l; une hypo-albuminémie très sévère à 7g/l; une protéinurie à 4g/24h), et un sédiment urinaire actif (leucocyturie à 25/mm³, hématurie microscopique à 15/mm³). Ces symptômes étaient associés à une insuffisance rénale sévère avec 27.5mg/l de créatinine sanguine (clairance de la créatinine selon la formule de la MDRD à 28ml/min). Alors une ponction biopsie rénale réalisée est aglomérulaire. A la numération formule sanguine on trouve une hyperleucocytose à (13300/mm³) à prédominance neutrophile, une légère anémie avec un taux d'hémoglobine à (11g/dl), un VGM normal à (87μ³) et un CCMH normal à (32%), une ferritine sérique élevée à (865ng/ml). La vitesse de sédimentation accélérée à la 1^{ère} heure (81 mm) mais une CRP négative. La fraction C3 du complément est diminuée, et la fraction C4 est normale. Le reste du bilan immunologique (APL, ANN,

ANCA, AcDNA natif) est négatif. Les sérologies virales (HVB, HVC, HIV1 et 2) sont négatives, de même que la sérologie syphilitique (TPHA et VDRL). L'immuno-fixation des protéines sériques est normale et la protéinurie de Bence-Jones est négative. L'échographie cervicale montre une tuméfaction nécrosée au centre. Une exérèse chirurgicale est alors réalisée. L'étude anatomopathologique et immuno-histochimique de cette masse cervicale retient le diagnostic de Schwannome bénin sans signe de malignité sur le matériel examiné (PS100 est positif). Par ailleurs la coloration au Rouge Congo et le Wright sont positifs ce qui évoque une amylose de type non AA. Son syndrome néphrotique serait éventuellement secondaire à une amylose systémique avec localisation rénale.

La figure (1) résume sur le plan histologique les lésions de la pièce opératoire.

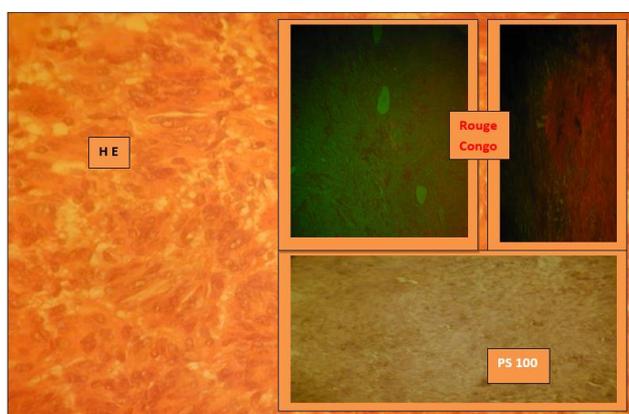


Figure 1: Schwannome bénin avec nodule de Vérocay HES G40 X10. Aspect histologique (Gx) les cellules tumorales fortement marquées par l'anticorps anti PS 100. Microphotographie (Laboratoire de Pathologie Hôpital d'Enfants Rabat-Maroc (Pr Alhamany.Z et col))

DISCUSSION

L'association Schwannome et amylose semblerait fortuite chez notre patient. Nous n'avons pas retrouvé de cas similaires rapportés dans la littérature. C'est en 1910 que VEROCAY décrit le premier cas de tumeur des gaines nerveuses, et lui donne le nom de neurinome.

En 1932 Masson montre que de telles tumeurs proviennent des cellules de Schwann formant la gaine qui entoure les fibres nerveuses et propose le nom de Schwannome [1]. Ce sont des tumeurs fermes bien circonscrites refoulant les fibres nerveuses, mais ne les envahisse jamais. Sous le microscope on en distingue deux grands types, A et B d'Antony. La recherche de nodules de VEROCAY doit être systématique devant toute suspicion de Schwannome.

Sa présence est pathognomonique de cette pathologie [2,3]. Ces nodules ont été retrouvés dans l'étude anatomopathologique de la pièce d'exérèse chez notre patient. Ils sont formés de longs cylindres avec des noyaux allongés transversalement occupant la région corticale, tandis que la région axiale est faite de nombreux prolongements anastomotiques engainés de collagène. Leur allongement entraîne des sinuosités qui

se présentent sous forme de rosettes en coupe transversale et palissade en section longitudinale.

Le Schwannome constitue une tumeur bénigne le plus souvent et rare, en cas de malignité elle peut s'associer à la neurofibromatose de Von-Recklinghausen dans 40-50% des cas. Il faut distinguer le Schwannome de la maladie de Von-Recklinghausen, qui se localise fréquemment au niveau vésicale. Cette localisation vésicale reste possible, mais rare pour le Schwannome. L'évolution de la maladie de Von-Recklinghausen peut prendre une allure dramatique, contrairement au Schwannome. C'est une tumeur ubiquitaire pouvant siéger dans n'importe quelle partie du corps. ROBERT donne la répartition suivante: membres 53,1% des cas, le tronc dans 13% des cas, la tête et le cou dans 13,9% des cas [4]. Au niveau de l'abdomen les schwannomes entrent dans le cadre des tumeurs rétro-péritonéales. Ne représentent que 4% des tumeurs rétro-péritonéales [5].

Dans la région lombaire plusieurs localisations sont possibles. Certains Schwannomes se développent dans la masse du psoas, ayant comme origine l'une des branches du plexus lombaires [6,7, 8]. En dehors du psoas le Schwannome peut se développer à partir du rein ou à partir des nerfs spinaux. Les localisations pelviennes sont rares, la littérature rapporte des cas isolés au niveau pelvien [9, 10, 11, 12, 13,14]. Généralement ces tumeurs évoluent lentement et a bas bruit et ne se révèlent que par leur masse refoulant ou comprimant les autres organes de voisinage [15]. Elle atteint les deux sexes de façon égale, l'âge de survenu se situe entre

30-60 ans et cela concorde avec l'âge de notre patient [16,17]. L'exérèse totale de la tumeur constitue la meilleure option thérapeutique, mais avec souvent possibilité de récurrence [18].

Pour le cas de notre patient, jusqu'à sa dernière consultation, 3 mois après le diagnostic une récurrence locale n'a pas été constatée. L'étude anatomopathologique par le PS100 a confirmée le diagnostic de Schwannome chez notre patient. La particularité était son association avec une amylose qui serait de type non AA évoquée par la positivité au Rouge Congo. Par ailleurs un cas de transformation maligne a été déjà décrit sur le site d'exérèse d'un Schwannome bénin.

Alors cette possibilité de dégénérescence maligne et de récurrence rendent la surveillance au long cours nécessaire. Notre patient revue 3 mois plus tard était arrivée au stade d'hémodialyse mais sans récurrence locale de la tumeur. Pour notre cas, la radiothérapie ou la chimiothérapie n'ont pas été utilisées. Il faut savoir que la radiothérapie et la chimiothérapie sont peu efficaces en cas de malignité de la tumeur selon certain auteur [19]. Les métastases sont pulmonaires, hépatiques et osseuses [20]. Devant ce tableau assez bruyant sur le plan rénal nous suggérons que le Schwannome était responsable de l'amylose chez ce patient, ou une association fortuite simplement mais jamais décrite dans la littérature à notre connaissance.

CONCLUSION

Le Schwannome associé à une amylose est une entité nosologique très rare non rapporté dans la littérature à

notre connaissance. C'est une tumeur solide bénigne le plus souvent. Elle est de bon pronostic dans sa forme bénigne. Son diagnostic précoce reste difficile, doit être évoqué devant toute masse isolée évoluant lentement à bas bruit, ou comprimant les organes de voisinage. Mais sa confirmation diagnostique reste histologique par la présence de nodule de Vérocay, et la positivité du PS100 à l'étude immuno-histochimique.

L'exérèse chirurgicale complète reste le traitement de référence. L'association à une maladie de Von-Recklinghausen impose une double vigilance, récidive ou éventuelle transformation maligne à distance. Cette possibilité reste rare chez notre patient, cependant une surveillance post opératoire au long cours est souhaitable.

DÉCLARATION D'INTÉRÊTS:

Aucun

REMERCIEMENTS:

- Ce travail a été soutenu pour les lames histologiques par l'équipe d'anatomie pathologique du Pr Alhamany Zaitouna de l'hôpital d'enfants de Rabat-Maroc.
- Nos remerciements les plus sincères à Pr Ouzeddoun Naima pour sa lecture attentive.

RÉFÉRENCES

- [1] Masson P. Tumors of the peripheral nerves. *Am. J. Cancer*, 1932,8, 367-380.
- [2] Gherardi R., Gray F., Poirier J. Neurinomes et neurofibromes. *Eléments histologiques distinctifs. Arch. Anat. Cytol. Path.*,1985, 33, 297-301.
- [3] Waggenner J.D. Ultrastructure of benign peripheral nerve sheath tumors. *Cancer*, 1966,19, 699-709.
- [4] Redwine D.B, Scharpe D.R. Endometriosis of the obturator nerve. A case report. *J.Reprod. Med*, 1990, 35, 434-435.
- [5] Donnal J.F., Baker M.E, Mahony B.S., Leight G.S. Benign retroperitoneal schwannoma. *Urology*, 1988, XXXI, 332-334.

- [6] Hida K., Iwasaki Y, Abe H., Itamoto K., Kaneda K. Schwannoma in the psoas muscle removed by the retroperitoneal approach. *Brit. J. Neurosurg.*, 1993, 7, 213-216.
- [7] Jonhenniing .W, D'Angelo J. Neurilemoma and the urologist. *J. Urol.*, 1973, 109, 377-380.
- [8] Syred R. Neurilemoma within the psoas. *Brit. J. Radiol.*,1952, 25, 108
- [9] Brady.A, Mc Carron J, Vaughan.D., Javidian P. Benign schwannoma of the retroperitoneal space : case report. *J.Urol.*, 1993, 150, 179 181.
- [10] Deming. L, Newman R. Schwannomas. *J. Urol.*, 1954, 72,316-323.
- [11] Kim S.H, Choi B.I, Han M.C, KimY.I. Retroperitoneal neurilemoma: CT and MR findings. *Am. J. Roentgenol*, 1992, 159,1023-1026.
- [12] Phillips C.S, Baumrucker G. Neurilemmoma (arising in thehilus of left kidney). *J. Urol.*, 1955, 73, 671-673.
- [13] Takatera H, Takuichi H, Namiki M, Takada M, Sonodat T. Retroperitoneal schwannoma. *Urology*,1986, XXVIII, 529-531.
- [14] Webero , Zerbib M., Peyret C, Desligneress S : Schwannome bénin rétropéritonéal. *J. Urol. (Paris)*,1993, 99, 189-191.
- [15] Steers W.D, Hodge G.B.and coll Benign retroperitoneal neurilemoma without Von Recklinghausen's disease : a rare occurrence. *J. Urol.*, 1985, 133, 846-848.
- [16] Prusick V.R, Kerkowitz H.N., Davidson D.D, MichiganR.O, Stambough :Sciatica from ascatic neurilemoma. *J. Bone Joint Surg.*, 1986, 68, 1456-1457.
- [17] Ratter B, Desrousseaux B, Dereux H.J, Atati.J. Les schwannomes bénins rétropéritonéaux pelviens. A propos de 2 Observations. *J. Chir.*, 1990, 127, 209-212.
- [18] Messina A.M, Strauss R.G. Pelvic neurifibromatosis. *Obst.Gynecol.*, 1976, 47, suppl. 1, 635-655.
- [19] Nguyen H.T, Kogan B.A., HRICAK H., TURZAN C. Plexiform neurofibroma involving the genitourinary tract in children : case reports and review of the littérature. *Urology*, 1997, 49, 257-260.
- [20] Ducatman B.S, Scheithauer B.W, Piepgras D.G, Reiman H.M: Malignant peripheral nerve sheath tumors. A clinicopathologic study of 120 cases. *Cancer*, 1986, 57,2006-2021.