



## Cas Clinique

## Le Schwannome du Deuxième Nerf Cervical : À Propos de Deux Cas et Revue de la Littérature

### *Second Cervical Nerve Schwannoma : A Report of Two Cases with Review of Literature*

Issa Goita<sup>1</sup>, IM Okome Obiang<sup>3</sup>, L Mouele Nguele<sup>1</sup>, ED Okome Mezui<sup>1</sup>, F Ntoutoume Sima<sup>4</sup>, D Akerey Diop<sup>1</sup>, E Koumba<sup>1</sup>, AP Biteghe Bi Zeng<sup>1</sup>, JF Nang Essone<sup>2,3</sup>, L. Mwanyombet<sup>1</sup>

#### Affiliations

1. Service de Neurochirurgie du Centre Hospitalier Universitaire d'Owendo, Gabon (CHUO)
2. Service d'Anesthésie Réanimation du CHUO
3. Service de Médecine Physique et de Réadaptation CHUO
4. Service Anatomopathologie du Centre Hospitalier Universitaire Mère-Enfant Fondation Jeanne EBORI, Gabon

#### Auteur correspondant :

Issa Goita

Email : [issa.goita35@gmail.com](mailto:issa.goita35@gmail.com)

Tel : +24166966553

**Mots clés :** Schwannomes de C2, IRM, exérèse extra capsulaire, Nodules Verocay, Owendo

**Key words:** C2 schwannomas, MRI, extra capsular excision, Verocay nodules, Owendo

#### RÉSUMÉ

Le schwannome du deuxième nerf cervical (C2) est une tumeur mésenchymateuse développée exclusivement à partir des cellules de la gaine de schwann qui entourent les fibres nerveuses de ce nerf. Il se caractérise par une latence clinique et un diagnostic tardif. Nous rapportons deux cas de schwannome du nerf C2. Il s'agissait de deux femmes, une de 24 ans tétraplégique et l'autre de 40 ans ayant un syndrome rachidien, après leur accouchement. L'Imagerie par Résonance Magnétique (IRM) mettait en évidence une masse tissulaire intrarachidienne en forme de C autour de la moelle épinière entre C1 et C3, de contours polycycliques, présentant un hyposignal en T1, un hypersignal homogène en T2 et rehaussée de manière tardive et progressive après injection de gadolinium. Le schwannome du nerf C2 est une entité rare mais possible, pouvant être diagnostiqué chez les femmes en période postpartum. Une exérèse chirurgicale complète extra capsulaire peut permettre une récupération totale des patients. Il est important de prendre en compte cette possibilité dans la démarche diagnostique des tuméfactions cervicales survenant après un accouchement.

#### ABSTRACT

The schwannoma of the second cervical nerve (C2) is a mesenchymal tumor developed exclusively from the Schwann cells surrounding the nerve fibers of this nerve. It is characterized by clinical latency and late diagnosis. We report two cases of C2 nerve schwannoma. These were two women, one of 24 years old tetraplegic and the other of 40 years old with a spinal syndrome, after their delivery. Magnetic Resonance Imaging (MRI) showed an intraspinal tissue mass in the shape of a C around the spinal cord between C1 and C3, with polycyclic contours, presenting a hypointense signal in T1, a homogeneously hyperintense signal in T2 and enhanced late and progressively after injection of gadolinium. Schwannoma of the C2 nerve is a rare but possible entity, which can be diagnosed in postpartum women. Complete extracapsular surgical resection may allow for full recovery of patients. It is important to consider this possibility in the diagnostic process of cervical swellings occurring after childbirth.

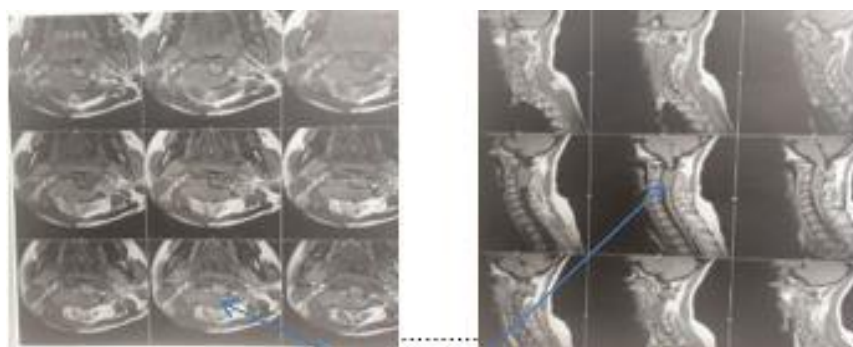
#### INTRODUCTION

Les tumeurs rachidiennes et intrarachidiennes représentent un 15% des tumeurs du Système Nerveux (SN) [1,2] et sont susceptibles de causer une morbidité neurologique importante. Ces tumeurs se révèlent le plus souvent par une douleur rachidienne, véritable maître symptôme qui peut s'associer à un déficit moteur et/ou sensitif d'apparition progressive ou subaigüe, et à des troubles vesicosphinctériens [1,2]. Les méningiomes et les schwannomes habituellement bénignes sont les tumeurs intrarachidiennes intradurales extramédullaires les plus fréquentes [2]. Le schwannome est une tumeur mésenchymateuse bénigne développée exclusivement à partir des cellules de la gaine de Schwann qui entourent

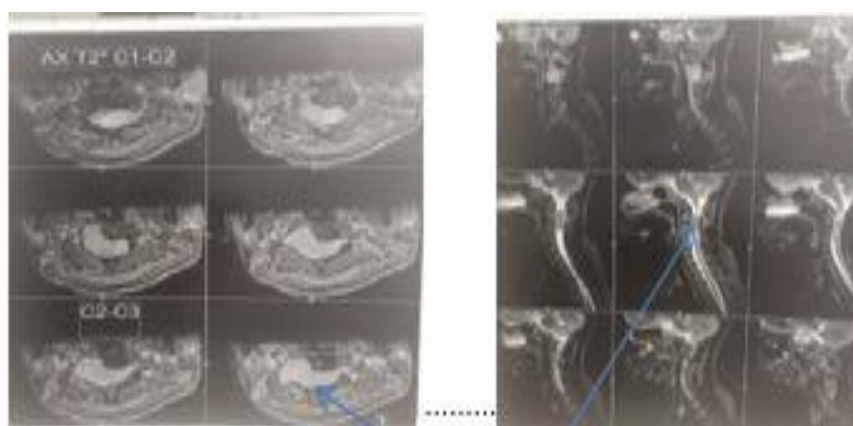
les fibres nerveuses du système nerveux périphérique. Il est retrouvé dans 25% des cas au niveau du rachis cervical, le plus souvent à partir du nerf pneumogastrique (X), et celui du nerf C2 est rare [1,2]. Ces tumeurs se caractérisent par leur latence clinique et leur diagnostic difficile et souvent tardif [1-6]. L'Imagerie par Résonance Magnétique (IRM) reste l'examen clé dans le bilan et le scanner garde son utilité pour l'étude des tumeurs à composante osseuse [2,5,6]. Le traitement de choix est chirurgical avec l'exérèse complète. Mais l'abstention sera toujours discutée avec le patient qui sera informé des risques de séquelles fonctionnelles liées cette chirurgie [1,2,7,8]. Nous rapportons deux cas récents de Schwannome du nerf C2 au Centre Hospitalier Universitaire d'Owendo (CHUO).

**OBSERVATION****Cas 1**

Patiente M.N.A de 24 ans, sans antécédents pathologiques notables qui, après une fausse couche de 24 semaines a présenté, 3 mois plus tard, une diminution de la force musculaire des jambes avec difficulté à la marche. Le mois suivant le déficit devenait ascendant, intéressant les membres supérieurs. Le tableau s'enrichissait de troubles sensitifs et vésico-sphinctériens. Deux mois plus tard, le déficit sensitivo-moteur était complet. L'itinéraire thérapeutique été parsemé de consultation chez des tradipraticiens pendant 18 mois, avant d'arriver en consultation dans notre service. L'examen physique retrouvait une tétraplégie complète avec niveau sensitif C3-C4. L'Imagerie par Résonance Magnétique (IRM) mettait en évidence une masse tissulaire intrarachidienne en forme de C autour de la moelle épinière mesurant 64x52x33 mm entre C1 et C3, de contours polycycliques, présentant un hyposignal en T1, un hypersignal homogène en T2 et rehaussée de manière tardive et progressive après injection de gadolinium. Cette lésion comprimait la moelle épinière en forme de ceinture s'étendant de C1 à C3 (**Figures 1,2**).



**Fig 1. Schwannome de C2 en coupe axiale et sagittale T1**



**Fig 2. Schwannome de C2 en coupe axiale et sagittale T2**

Le diagnostic d'un schwannome de C2 a été évoqué. L'exploration chirurgicale retrouvait une masse ovoïde homogène, bien encapsulée, qui semblait être développée aux dépens du nerf C2. Une exérèse chirurgicale complète extracapsulaire préservant le nerf C2 a été réalisée par laminectomie de C2 et C3 (**Figure 3**).



**Fig 3. Patiente en postopératoire de 3 mois**

L'examen anatomopathologique a objectivé une prolifération tumorale à cellularité modérée faite de cellules fusiformes à noyau ovoïde parfois allongé, à chromatine fine ou légèrement hétérogène. Certains noyaux sont volumineux polylobés, sans mitoses anormales. Ces cellules sont disposées en faisceaux courts enchevêtrés et en palissade formant des nodules Verocay. Ces nodules sont assez bien limités, parfois encapsulés évoquant un schwannome bénin de type A d'Antoni [1,2].

**Cas 2**

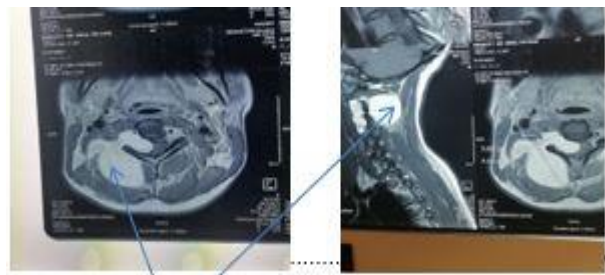
Patiente MMZR de 40 ans a présenté un syndrome rachidien fait de cervicalgie et sensation de poids, 8 mois après son accouchement. Un matin au réveil elle constate un déficit moteur hémicorporel droit qui va durer 48 heures avec récupération complète spontanée. Quelques mois plus tard, elle va avoir une tuméfaction cervicale droite s'accompagnant de crampes et de fourmillements au niveau cervico-brachial droit sans déficit moteur ce qui motive sa consultation. La masse va augmenter progressivement de volume pendant 3 ans. L'examen physique retrouve une masse isolée latéro-cervicale supérieure droite de 6 x 3 cm, oblongue, ferme, insensible et sans signes inflammatoires en regard, mobile par rapport aux plans profonds et superficiels. Il n'y avait ni dysphonie, ni dysphagie, mais une hémiparésie droite proportionnelle avec FM 4/5 et conservation de la sensibilité (**Figure 4**).





**Fig 4. Examen Physique à l'inspection**

L'examen endobuccale était normal. L'Imagerie par Résonance Magnétique cervicale (IRM) mettait en évidence une masse ovoïde, bien limitée, de contours réguliers s'étendant de C2 à C3 de densité tissulaire homogène, et mesurant 60 x 45,5x 36,9 mm de contours polycycliques, présentant un hyposignal en T1, un hypersignal homogène en T2 et rehaussée de manière tardive et progressive après injection de gadolinium (Figure 5,6).

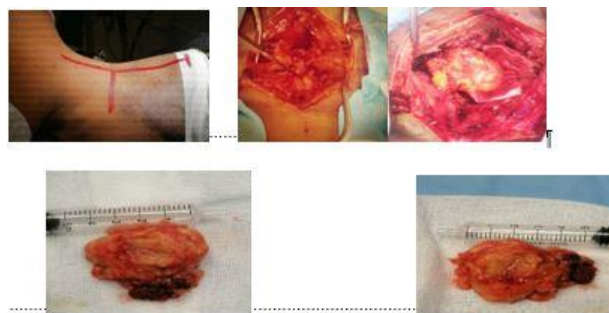


**Fig 5. Schwannome sur IRM en T1 axiale et sagittale**



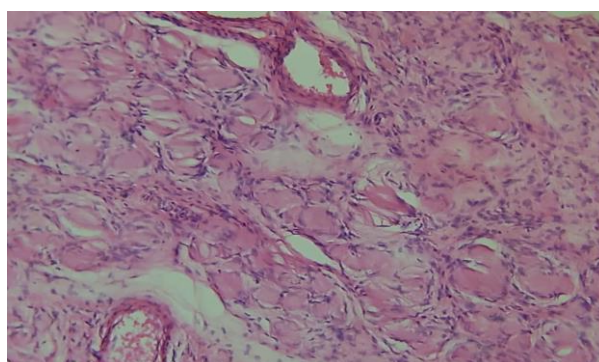
**Fig 6. Schwannome sur IRM en T2 coronale et sagittale**

Cette lésion refoulait la moelle épinière vers la gauche s'étendant de C2 à C3. Le diagnostic d'un schwannome de C2 a été évoqué. La cytoponction n'était pas contributive. L'exploration chirurgicale retrouvait une masse ovoïde homogène, bien encapsulée, qui semblait être développée aux dépens du nerf C2. Une exérèse chirurgicale complète extra-capsulaire préservant le nerf C2 a été réalisée par laminectomie de C2 et C3 (Figure 7).



**Fig 7. Pièce opératoire après l'exérèse**

Le Schwannome du Nerf C2 présentait à l'analyse histologique des Nodules de Verocay constitués par des zones fibrillaires anucléés, bordées de part et d'autre d'une palissade de noyaux de type A d'Antoni. Coloration HES, Grossissement x 400 (Figure 8).



**Fig 8. Aspect histologique schwannome, forte expression de la PS100**

L'examen anatomopathologique a objectivé une prolifération tumorale à cellularité modérée faite de cellules fusiformes à noyau ovoïde parfois allongé, à chromatine fine ou légèrement hétérogène. Certains noyaux sont volumineux polylobés, sans mitoses anormales. Ces cellules sont disposées en faisceaux courts enchevêtrés et en palissade formant des nodules Verocay. Ces nodules sont assez bien limités, parfois encapsulés évoquant un schwannome bénin de type A d'Antoni. Les suites opératoires étaient simples, dans le cas 1 à 24 heures post opératoire elle a repris la sensibilité tactile douloureuse des orteils, 7 jours après elle a récupéré la sensibilité totale et une kinésithérapie intense a été commencée qui a permis la récupération de la motricité des membres supérieures. A 1 mois elle mangeait seule et 3 mois plus tard elle déambulait à l'aide de béquilles (figure 5). Le cas 2, en post opératoire immédiat (2 heures) et médiat (24 heures) n'avait pas de déficit moteur. Aucune prise en charge complémentaire n'était proposée en dehors des séances de rééducation fonctionnelle. Le premier cas était revu à 1, 2, 3, 6 et 12 mois et elle se présentait totalement asymptomatique et avait repris ses travaux champêtres (figure 9). Le deuxième cas opéré a été revu

à 15 jours, à 1 mois et à 3 mois sans aucune plainte, avec reprise de ses activités professionnelles d'enseignante.



Fig. 9. Images Postopératoire médiat et immédiat

## DISCUSSION

La première observation de schwannome cervical a été rapportée en 1899 par Ritter. Ces tumeurs surviennent au niveau de la tête et du cou dans 25 à 45% des cas [1,9]. La localisation intracrânienne (nerf vestibulaire) est la plus rencontrée [10]. La localisation cervicale est moins fréquente. Ces tumeurs peuvent se développer dans l'espace parapharyngé aux dépens des quatre derniers nerfs crâniens et du sympathique cervical [11–13]. Les schwannomes du nerf C2 sont très rares et s'observent à tous âges, avec une fréquence plus élevée chez l'adulte jeune. Une prédominance féminine a été rapportée par certains auteurs [2,13], ce qui coïncide avec notre étude. La présentation clinique n'est pas pathognomonique car dans notre étude une patiente est venue tétraplégique complète et l'autre avait seulement une cervicalgie, des paresthésies et une hémiparésie. Il s'agit le plus souvent d'une masse latéro-cervicale isolée et asymptomatique, augmentant progressivement de volume [9,11]. Cette masse peut, de par sa taille, entraîner une compression pharyngée et des signes peu spécifiques comme une gêne pharyngée, voire une odyndophagie [7,9]. Contrairement au neurofibrome, le schwannome est une tumeur encapsulée qui n'infiltré jamais la gaine nerveuse péri-neurale et les filets nerveux [2,11]. L'imagerie joue un rôle primordial dans la prise en charge de ces patients [3,5,6,11]. L'échographie est peu spécifique. La TDM et l'imagerie par résonance magnétique nucléaire permettent de préciser la taille de la tumeur, sa localisation, son extension, ses rapports vasculaires et l'union bulbo-médullaire. La TDM élimine une adénopathie non vascularisée, un kyste congénital et un paragangliome du X ou du glomus carotidien, qui prend intensément le contraste dès le temps artériel de l'injection, avec l'image classique d'une tumeur au-dessus et au contact de la bifurcation carotidienne élargissant

l'espace entre les carotides interne et externe [14]. Au scanner, la tumeur est bien limitée et elle présente une densité inférieure à celle des muscles environnants. Après injection de produit de contraste, le rehaussement différé est en général homogène car la vascularisation dépend pour l'essentiel des capillaires intratumoraux. A l'IRM, en T1 la lésion est hypo ou isointense au muscle devenant hyperintense en T2, le rehaussement au Gadolinium est franc et intense [13]. L'étude cytologique après cytoponction est souvent non contributive [7,9]. Le diagnostic est anatomopathologique sur pièce chirurgicale, devant l'existence de cellules de Schwann de morphologie et d'organisation différentes, classées selon Antoni en zone A où elles apparaissent en faisceaux, aux noyaux alignés en palissade et en zone B d'aspect kystique et de nature myxoïde. L'immunohistochimie montre l'expression prépondérante de la protéine S100 [1,2]. Le traitement des schwannomes est chirurgical et le seul moyen de diagnostic. L'exérèse peut être complète du fait qu'ils sont bien encapsulés. La conservation du nerf d'origine est souvent possible car la tumeur a un développement extrinsèque par rapport à l'axe nerveux [16]. Dans notre cas, lors de la laminectomie, nous avons réalisé une exérèse complète extracapsulaire du schwannome préservant le nerf. La tétraplégie complète est alors la complication post-opératoire la plus fréquente en cas de traumatisme de la moelle épinière. Les suites opératoires étaient simples, dans le cas 1 à 24 heures post opératoire elle a repris la sensibilité tactile douloureuse des orteils, 7 jours après elle a récupéré la sensibilité totale et une kinésithérapie intense a été commencée qui a permis la récupération de la motricité des membres supérieures, à 1 mois elle mangeait seule et à 3 mois elle marchait avec les béquilles. Le cas 2 au post opératoire immédiat (2 heures) et médiat (24 heures) n'avait pas de déficit moteur. L'utilisation d'un neuromonitoring préopératoire peut s'avérer utile dans la chirurgie des tumeurs nerveuses cervicales pour permettre le cas échéant d'envisager une résection tumorale partielle. La rééducation fonctionnelle est le mode de prise en charge requis devant des troubles moteurs et sensitifs, réalisé en médecine physique et réadaptation. En effet, elle a permis la récupération sensitivo-motrice totale de nos patientes et leur réinsertion socio-professionnelle. De ce fait, elle doit être initiée précocement. Les schwannomes cervicaux identifiés, de petite taille et de faible évolutivité, doivent faire rediscuter l'indication opératoire, en particulier ceux développés à partir du pneumogastrique, du grand hypoglosse ou d'une branche du plexus cervical [1]. Les tumeurs du SNC peuvent s'exprimer de manière variable au cours des grossesses. Certains deviennent plus fréquemment symptomatiques pouvant augmenter de taille (méningiomes, hémangioblastomes, adénomes pituitaires et schwannomes). Si l'influence de facteurs hormonaux a été démontré pour les méningiomes, celle-ci reste

hypothétique en ce qui concerne les schwannomes en particulier dans un contexte de neurofibromatose de type 2[2,5]. Il est important de rappeler que dans notre étude nos 2 patientes ont commencé leurs symptômes après une grossesse et en ce moment aucune étude ne met en évidence une relation entre les hormones de la grossesse et le schwannome comme le cas des méningiomes. Le pronostic des schwannomes est excellent. Les séquelles nerveuses sont exceptionnelles. La récurrence locale est rare et est due probablement à une exérèse incomplète [1,2,4]. La dégénérescence est exceptionnelle et même non admise car un schwannome serait d'emblée bénin ou malin.

## CONCLUSION

Le schwannome du nerf C2 est une tumeur bénigne rare et de croissance lente, mais dont le volume important en l'absence de diagnostic cytologique doit faire discuter l'exploration chirurgicale. Une imagerie médicale (TDM et IRM) est indispensable dans le bilan préopératoire. L'exérèse chirurgicale complète extracapsulaire est possible et est le seul garent de la non récurrence, de la préservation du nerf et de la récupération fonctionnelle. Toute tuméfaction cervicale survenant dans un contexte de grossesse et s'accompagnant de signes déficitaires devrait faire évoquer un schwannome jusqu'à preuve histologique contraire. Ce qui permettrait une prise en charge diligente dans tous ses aspects.

## Conflits d'intérêt

Aucun

## Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont participé à la prise en charge des patientes et à la rédaction du manuscrit. Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

## RÉFÉRENCES

- Nao EE, Dasonville O, Bozec A, et al. Cervical sympathetic chain schwannoma. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2012;129:51–3
- H. Richard Winn, MD. Youmans Neurological surgery. 7<sup>th</sup> ed. Vol 3 Part 6 ; 2016(244) : 2518-2521
- Anil G, Tan TY. Imaging characteristics of schwannoma of the cervical sympathetic chain: a review of 12 cases. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2010;31:1408–12
- Gilmer-Hill HS, Kline DG. Neurogenic tumours of the cervical vagus nerve: report of four cases and review of the literature. *Neurosurgery.* 2000;46:1498–503.
- Greenberg MS. Handbook of Neurosurgery 8<sup>th</sup> ed. Vol 1, 2016 : 731-734
- A.J. Basso, Aspectos clinicos y quirurgicos 1<sup>rd</sup> ed. Vol 2, 2010(101) : 1058-1066
- Colreavy MP, Lacy PD, Hughes J, Bouchier-Hayes D, Brennan P, O'Dwyer AJ, et al. Head and neck schwannomas a 10 year review. *J Laryngol Otol.* 2000;114:119–24.
- Saito DM, Glastonbury CM, El-Sayed I, Eisele DW. Parapharyngeal space schwannomas. Preoperative imaging determination of the nerve of origin. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2007;133:662–7.
- Chiofalo MG, Longo F, Marone U, Franco R, Petrillo A, Pezzullo L. Cervical vagal schwannoma. A case report. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* 2009;29:33–5.
- Malone JP, Lee WJ, Levin RJ. Clinical characteristics and treatment outcome for nonvestibular schwannomas of the head and neck. *Am J Otolaryngol.* 2005;26:108–12.
- Furukawa M, Furukawa MK, Katoh K, et al. Differentiation between schwannoma of the vagus nerve and schwannoma of the cervical sympathetic chain by imaging diagnosis. *Laryngoscope.* 1996;106:1548–52.
- Tomita T, Ozawa H, Sakamoto K, et al. Diagnosis and management of cervical sympathetic chain schwannoma: a review of nine cases. *Acta Otolaryngol.* 2009;129:324–9.
- Kim SH, Kim NH, 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;51:938–42.
- Casserly P, Kiely P, Fenton JE. Cervical sympathetic chain schwannoma masquerading as a carotid body tumor with a postoperative complication of first-bite syndrome. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2009;266:1659–62.
- Enzinger FM, Weiss SW. Benign tumors of peripheral nerves. In: Enzinger FM, Weiss SW, editors. *Soft tissue tumors.* 3rd ed. Saint Louis: Mosby; 1995. pp. 821–872.
- Fujino K, Shinohara K, Aoki M, Hashimoto K, Omori K. Intracapsular enucleation of vagus nerve originated tumours for preservation of neural function. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2000;123:334–6.