

## Cas clinique et revue de la littérature

# Neurofibromatose, frontière entre schwannome et neurofibrome. À propos d'un cas clinique et revue de littérature

Gemma Di Bernardo\*, Antoine Butel, Jean-Marie Langlois, Béatrice Louvet, Guillaume Penel, Laurent Nawrocki

Université de Lille Nord de France, service d'odontologie, centre hospitalier Abel Caumartin, France

(Reçu le 7 août 2013, accepté le 29 août 2015)

**Mots clés :**  
schwannome /  
neurofibrome / tumeur  
nerveuse

**Résumé – Introduction :** Aujourd'hui, les pathologistes s'accordent à dire que schwannome, neurinome, neurilemmome et fibroblastome péri-neural sont des synonymes, ils font partie des neurofibromatoses de type II. **Observation :** Il s'agissait d'une patiente initialement adressée pour un schwannome bénin intramandibulaire. Cette lésion présentait des ressemblances sur le plan clinique et radiologique avec le schwannome, mais cette piste diagnostique n'était pas confirmée par le médecin anatomo-pathologiste. **Discussion :** Les anatomo-pathologistes distinguent cette tumeur du neurofibrome, retrouvé dans la neurofibromatose de type I. En effet, les neurofibromes prennent naissance à partir d'éléments conjonctifs (cellules de Schwann, fibroblastes et autres cellules du périnèvre) alors que les schwannomes sont une prolifération à partir de cellules de Schwann uniquement. Le diagnostic en est d'autant plus difficile et dépend de la pièce opératoire à analyser ainsi que de la compétence de l'anatomo-pathologiste. **Conclusion :** Cette observation clinique illustre la difficulté de la démarche diagnostique quand le clinicien fait face à des tumeurs peu fréquentes. Elle conforte la place de l'examen anatomo-pathologique dans la quête du diagnostic positif.

**Key words:**  
schwannoma /  
neurofibroma /  
neurogenic tumors

**Abstract – Neurofibromatosis, frontier between schwannoma and neurofibroma. A case report and literature review. Introduction:** Today, pathologists agree that schwannoma, neurinoma, neurilemmoma and perineural fibroblastoma are synonymous; they are part of neurofibromatosis type II. **Observation:** A female patient presented mandibular lesions initially diagnosed as a schwannoma. Indeed, the clinical and radiological aspects of these lesions showed similarities to schwannoma. However, this initial clinical diagnosis was not confirmed by the pathologist. **Discussion:** Pathologists differentiate schwannoma from neurofibroma, found in neurofibromatosis type I. Indeed, neurofibroma is formed by conjunctive elements (Schwann cells, fibroblasts and other cells of the perineurium), whereas schwannoma is exclusively a proliferation of Schwann cells. So, the diagnosis will be harder, and depends on the surgical specimen to be analysed and the ability of the pathologist. **Conclusion:** This clinical case illustrates the challenge of delivering a pertinent diagnosis and, finally, it highlights the importance of the histological examination for a positive diagnosis.

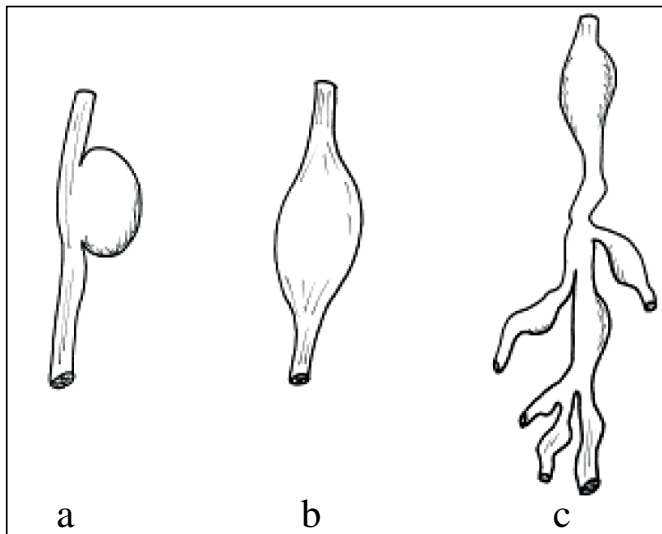
## Introduction

Selon l'OMS, les schwannomes sont des tumeurs bénignes qui correspondent à une prolifération de cellules de Schwann et se développent donc au niveau des nerfs périphériques crâniens ou rachidiens. Elles sont caractérisées par des troubles nerveux sensitifs et des douleurs d'intensité variable.

Le schwannome, également connu sous le nom de neurinome ou neurilemmome, est une tumeur bénigne encapsulée développée aux dépens des cellules de Schwann qui composent la gaine des nerfs [1]. Sa fréquence est très peu élevée.

Le schwannome est le plus souvent isolé, parfois multiple ; il se rencontre au niveau des nerfs crâniens. Les schwannomes intra-buccaux sont peu répandus et leur localisation intra-osseuse

\* Correspondance : gemmadibernardo@gmail.com



**Fig. 1.** Aspects macroscopiques des tumeurs des nerfs périphériques bénignes [5].

- a.** Schwannome (tumeur ovoïde excentrée par rapport au tronc nerveux).
- b.** Neurofibrome (dilatation fusiforme segmentaire centrée sur le tronc nerveux).
- c.** Neurofibrome plexiforme (dilatations variables sur un segment long du tronc nerveux et de ses branches).

*Fig. 1. Macroscopic aspects of peripheral benign nerve tumors.*

est encore plus rare (1 %) [2, 3]. La langue est le site d'atteinte le plus fréquent.

Le neurofibrome est une tumeur bénigne issue des éléments conjonctifs de la gaine de Schwann. Cette tumeur se rencontre très rarement de manière isolée. Elle est très souvent asymptomatique et présente un risque de dégénérescence maligne des gaines nerveuses que n'a pas le schwannome [4]. On distingue le neurinome plexiforme qui présente une atteinte multiple (Fig. 1).

## Observation

Une femme de 50 ans, présentant une poly-radiculo-névrite et sans autres antécédents pathologiques particuliers, était adressée par son dentiste en août 2011 pour la prise en charge d'une voussure locale vestibulaire mandibulaire gauche en regard de la deuxième prémolaire. L'interrogatoire révélait que cette voussure évoluait depuis quelques semaines. Elle augmentait rapidement de volume sans entraîner de douleur.

L'examen clinique exobuccal ne montrait aucune tuméfaction ni adénopathie. L'examen endobuccal ne montrait pas de présence de tartre, ni de mobilité dentaire, plusieurs dents étaient absentes. On observait une voussure vestibulaire en regard de la deuxième prémolaire mandibulaire gauche, recouverte d'une muqueuse saine, sans douleur à la palpation.

L'orthopantomogramme permettait de déceler trois anomalies, radio-claires bien limitées, entourées d'un liseré radio-opaque (Fig. 2). Une première image était située au niveau de l'angle mandibulaire droit et semblait être en continuité avec le trajet du canal mandibulaire droit, le canal paraissant élargi sur la radiographie. Une deuxième image était située au niveau de la branche horizontale gauche de la mandibule. Une troisième image était située sous la deuxième prémolaire mandibulaire gauche masquant le foramen mentonnier gauche (Fig. 2). Une imagerie complémentaire de type cone beam avait été effectuée et retrouvait les mêmes images ostéolytiques (Figs. 3, 4 et 5). Il était difficile d'identifier le canal mandibulaire au niveau des images radiologiques.

Le traitement chirurgical avait consisté en un curetage de la lésion après effraction chirurgicale de la corticale osseuse mandibulaire et un prélèvement de fragments, envoyés ensuite à l'examen anatomo-pathologique.

L'examen histologique avait retrouvé cependant quelques caractéristiques du schwannome, l'anatomo-pathologiste conclura à un neurofibrome. En effet, cet examen avait permis finalement de poser le diagnostic de neurofibrome, en se basant sur l'aspect morphologique des fragments communiqués dépourvu de caractère suspect de malignité.

Les suites opératoires avaient révélé chez la patiente la présence de troubles sensitifs à type de paresthésies au niveau des zones labio-mentonnières droite et gauche, apparues immédiatement après l'intervention. Il avait également été proposé à la patiente d'effectuer des examens complémentaires dans le but de déceler d'éventuelles lésions associées (neurofibromes intra-crâniens, méningiomes). L'IRM (Imagerie par résonance magnétique), cérébrale et cervicale, avait mis en évidence de multiples lésions nerveuses (schwannomes multiples), avec une atteinte bilatérale des nerfs crâniens et cervicaux et un possible méningiome de la gaine du nerf optique.

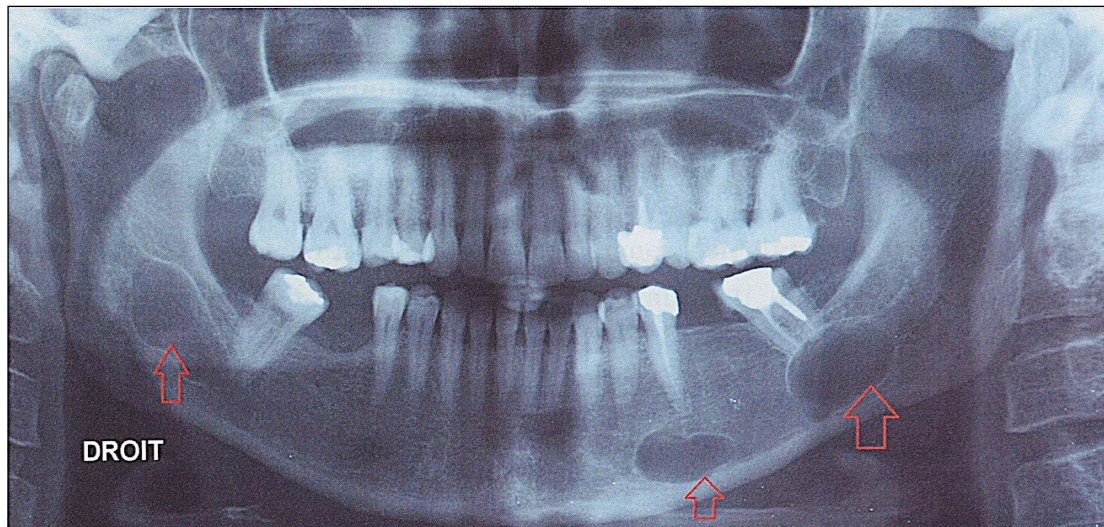
Suite à ce rapport, le terme de neurofibrome n'était pas tout à fait valable ; les médecins, radiologue et neurologue, avaient conclu finalement à un diagnostic de schwannome avéré.

## Discussion

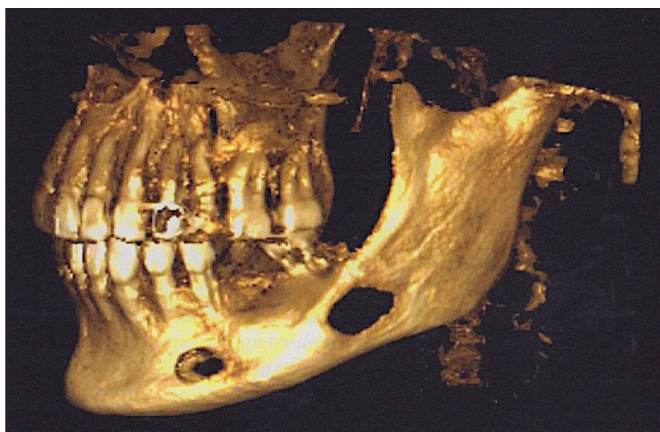
Les tumeurs des enveloppes nerveuses sont divisées en trois entités anatomo-cliniques : les schwannomes, les neurofibromes et les tumeurs malignes. Ces tumeurs sont retrouvées à tout âge, mais restent plus fréquentes entre 40 et 60 ans sans prédilection de sexe. Dans l'enfance, elles sont beaucoup moins fréquentes.

Le schwannome intra-osseux mandibulaire présente une pathologie « cousine », le neurofibrome intra-osseux mandibulaire, sa découverte fait rechercher dans certains cas une neurofibromatose.

Généralement, le neurofibrome est associé à la neurofibromatose de type I mais il peut être rencontré de façon solitaire. Il est classiquement localisé dans les tissus mous au niveau de



**Fig. 2.** Radiographie panoramique montrant trois images radio-claires bien limitées, en regard des branches horizontales de la mandibule.  
*Fig. 2. Panoramic X-ray showing three osteolytic lesions well delimited, located in the horizontal branches of the mandible.*



**Fig. 3.** Reconstruction tridimensionnelle de la mandibule gauche montrant deux zones ostéolytiques bien limitées, dont une masquant le foramen mentonnier.

*Fig. 3. CT-scan of the left mandible showing 2 osteolytic lesions. The anterior one masks the mental foramen.*

la tête et du cou. La localisation intra-osseuse est très rare bien que, chez la patiente, deux localisations intra-osseuses soient retrouvées.

Les schwannomes sont des tumeurs bénignes issues des cellules nerveuses de Schwann, se développant sur le trajet des nerfs périphériques moteurs ou sensitifs (fréquent sur la huitième paire des nerfs crâniens : schwannome du nerf acoustique ou neurinome de l'acoustique). Ce sont des tumeurs encapsulées, ovoïdes, excentrées par rapport aux troncs nerveux (Fig. 1). La forme unifocale reste la plus fréquente. La forme multifocale est souvent associée à une neurofibromatose de type II ou une schwannomatose (neurofibromatose de type III) [6-9].

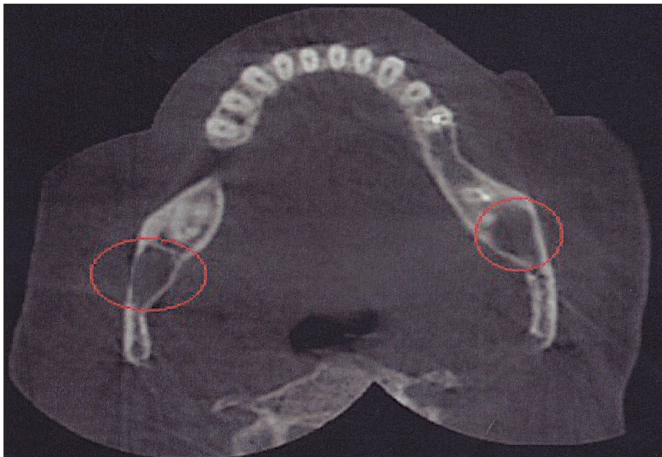


**Fig. 4.** Reconstruction tridimensionnelle de la mandibule droite montrant une image radiologique bien limitée, avec une zone d'ostéolyse.

*Fig. 4. CT-scan of the right mandible showing an osteolytic lesion well delimited.*

Les neurofibromes sont des tumeurs fusiformes non encapsulées, formées d'un mélange de cellules de Schwann et de fibroblastes, associées à des fibres de collagène au sein desquelles se trouvent des fibres nerveuses. Ils se caractérisent par des lésions cutanées (taches café au lait), des malformations osseuses et des tumeurs du système nerveux. Leur croissance est habituellement lente, voire rapide avec la puberté, la grossesse, ou la transformation maligne.

Il faut savoir que le risque de dégénérescence et de récurrence du schwannome est très rare voire exceptionnel, cela s'explique par l'encapsulation du schwannome [10-13]. À l'inverse, le neurofibrome n'est pas une tumeur encapsulée et un taux de récurrence d'environ 23,5 % est observé pour les neurofibromes solitaires. Le risque de transformation maligne a été signalé



**Fig. 5.** CBCT : coupe axiale montrant deux lésions postérieures ostéolytiques et uniloculaires.

*Fig. 5. CBCT: Axial section showing two osteolytic and unilocular lesions in the posterior part of the mandible.*

entre 5 et 16 %. C'est pourquoi le traitement recommandé pour la résection de la tumeur doit être effectué avec une marge de sécurité suffisante suite à l'absence d'encapsulation et afin de diminuer le risque de récurrence [14, 15].

Le traitement chirurgical du schwannome et du neurofibrome consiste en une exérèse de la tumeur. Le schwannome est considéré comme une tumeur « extirpable », c'est pourquoi son exérèse pose moins de problèmes que celle du neurofibrome, la tumeur est excentrée et encapsulée par rapport à l'axe nerveux [16]. L'exérèse du neurofibrome est plus délicate, il est considéré comme une tumeur « inextirpable », et son exérèse entraîne souvent un sacrifice de certains fascicules nerveux du nerf hôte [17]. Il est à noter que, dans le rapport anatomo-pathologique de la patiente présentée, aucune capsule n'est décrite. L'acte qui a été effectué était une biopsie simple et non une exérèse complète de la tumeur, c'est pourquoi on peut s'interroger ou non sur la présence éventuelle d'une capsule. Dans ce cas, l'hypothèse du schwannome ne peut être totalement écartée.

## Conclusion

Ces réflexions montrent la difficulté de poser un diagnostic précis avec ces éléments. C'est pourquoi la mise en place d'un interrogatoire précis, un examen clinique et des examens complémentaires – radiographiques, anatomo-pathologiques – sont des outils indispensables pour l'équipe médico-chirurgicale dans l'obtention de l'origine histologique des lésions et du diagnostic positif de la maladie.

Certes, dans ce cas, les limites de chacun ont été bien définies mais les connaissances communes des différents

spécialistes et des différentes investigations ont permis de poser un diagnostic positif.

## Références

1. Kimakhe S, Hirigoyen Y, Giunelli R. Schwannome bénin intramandibulaire : rapport d'un cas et revue de la littérature. *Med Buc Chir Buc* 2002;8:37-44.
2. Chi A, Carey J, Muller S. Intraosseous schwannoma of the mandible: a case report and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2003;96:54-65.
3. Murphy J, Giunta JL. Atypical central neurilemmoma of the mandible. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1985;59:275-278.
4. Khonsari RH, Lepourry J, D'hautuille C. Les Tumeurs nerveuses des mâchoires, 45<sup>e</sup> congrès de la Société française de stomatologie et chirurgie maxillo-faciale (Sfscmf), éditions Elsevier-Masson, *Revue de stomatologie chirurgie maxillo-faciale* 2010;111:27-31.
5. Bouvier C, Daniel L, Figarella-Branger D, Pellissier J-F. Tumeurs du système nerveux périphérique. EMC – Neurologie 1999:1-7. Article 17 115 B-10.
6. Khouni H, Andriane R, Nidhal H, Badreddine S, Leval JD, Faouzi MA. Tumeur rétropéritonéale rare : schwannome bénin. *Progrès en Urologie* 2005;15:78-80.
7. James D. Neuro-anatomie. Editions De Boeck, 2006, 224.
8. Luksic I, Mullier D, Virag M, Manojlovic S, Ostovic KT. Schwannoma of the tongue in a child. *J Craniomaxillofac Surg* 2011;39:441-444.
9. Kubota Y, Yanai Y, Kumamaru W, Mori Y. Multiple schwannomas in the oral floor: case report. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2011;49:33-35.
10. Lollar KW, Pollak N, Liess BD, Miick R, Zitsch RP. Schwannoma of the hard palate. *Am J Otolaryngol* 2010;31:139-140.
11. Kawasaki G, Yanamoto S, Yoshida H, Mizuno A, Fujita S, Iketa T. Intraosseous schwannoma of the mandibular symphysis: report of case. *Japanese Stomatology Society* 2010;7:76-79.
12. Manjunath V, Vasudevan V, Nandakumar, Srinath, Radhika manoj bavle. Intraosseous Schwannoma of the mandible. *J Indian Academy of Oral Med Radiol* 2010;22:168-170.
13. Vartiainen VM, Siponen M, Salo T, Rosberg J, Apaja Sarkkinen M. Widening of the inferior alveolar canal: a case report with atypical lymphocytic infiltration of nerve. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2008;106:35-39.
14. Martins MD, Taghloubi SA, Bussadori SK, Fernandes KP, Palo RM, Martins MA. Intraosseous schwannoma mimicking a periapical lesion on the adjacent tooth: case report. *Int Endod J* 2007;40:72-78.
15. Curtin JP, McCarthy SW. Perineural fibrous thickening within the dental pulp in type 1 neurofibromatosis: a case report. *Oral Surg Oral Pathol Oral Endod* 1997;84:400-403.
16. NIH consensus development program. Neurofibromatosis. NIH consensus statement, Online 1987;6:1-19.
17. García de Marcos JA, Ferrer AD, Granados FA, Masera JJR, García de Marcos MJ, Jiménez AV, et al. Gingival neurofibroma in a neurofibromatosis type 1 patient. Case report. *Med Oral Pathol Oral Chir Buc* 2007;12:287-91.