

UNIVERSITE MOHAMMED V - RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT-

ANNEE: 2016

THESE N°: 311

LE SCHWANNOME PERINEAL
(A PROPOS D'UN CAS)

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mlle. Sarah BOUJIDA
Née le 25 Février 1992 à Paris

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Schwannome – Périnée – Enucléation – Immunohistochimie.

JURY

Mr. M. AHLLAT
Professeur de Chirurgie Générale

Mme. I. ERRABIH
Professeur d'Hépatogastro-entérologie

Mr. F. SABBAH
Professeur de Chirurgie Viscérale

Mr. A. HRORA
Professeur de Chirurgie Viscérale

**PRESIDENT &
RAPPORTEUR**

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إننا أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 31

بِسْمِ اللَّهِ
الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ



**UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT**

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Taoufiq DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS

**ET
PHARMACIENS**

PROFESSEURS :

Mai et Octobre 1981

Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. TAOBANE Hamid*	Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

Pr. BENOSMAN Abdellatif	Chirurgie Thoracique
-------------------------	----------------------

Novembre 1983

Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI	Rhumatologie
-------------------------------	--------------

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne – <i>Clinique Royale</i>
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENJELLOUN Halima	Cardiologie
Pr. BENSALIM Younes	Pathologie Chirurgicale

Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa
Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. AJANA Ali
Pr. CHAHED OUZZANI Houria
Pr. EL YAACOUBI Moradh
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYAOUY Mohamed

Neurologie

Radiologie
Gastro-Entérologie
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida
Pr. HERMAS Mohamed

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Traumatologie Orthopédie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali*
Pr. CHAD Bouziane
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne – **Doyen de la FMPR**
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. TAZI Saoud Anas

Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUDA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation – **Doyen de la FMPO**
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie – **Dir. du Centre National PV**
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUDA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DAOUDI Rajae
Pr. DEHAYNI Mohamed*

Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique

Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Nouredine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL AOUAD Rajae
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. MOUDENE Ahmed*
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BRAHMI Rida Slimane
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. EL ABBADI Najia
Pr. HANINE Ahmed*
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed

Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Traumatologie- Orthopédie **Inspecteur du SS**
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale

Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAOUI Abbas
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOSSI Ahmed
Pr. OUZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. MOHAMMADI Mohamed
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. CHAOUIR Souad*
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Noureddine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. OUAHABI Hamid*
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. EZZAITOUNI Fatima
Pr. LAZRAK Khalid *
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*
Pr. LABRAIMI Ahmed*

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*

Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation – **Dir. HMIM**
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie - **Directeur ERSM**
Urologie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Médecine Interne
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

Gynécologie-Obstétrique
Urologie
Neurologie
Radiologie
Pédiatrie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Neurologie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Gastro-Entérologie
Neurologie – **Doyen Abulcassis**
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Traumatologie Orthopédie
Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Pneumophtisiologie

Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AIT OURHROUI Mohamed
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. HSSAIDA Rachid*
Pr. LAHLOU Abdou
Pr. MAFTAH Mohamed*
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. NASSIH Mohamed*
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Décembre 2000

Pr. ZOHAIK ABDELAH*

Décembre 2001

Pr. ABABOU Adil
Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*

Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Neurologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Neurochirurgie
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Neurologie

ORL

Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale

Pr. DRISSI Sidi Mourad*	Radiologie
Pr. EL HIJRI Ahmed	Anesthésie-Réanimation
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid	Neuro-Chirurgie
Pr. EL MADHI Tarik	Chirurgie-Pédiatrique
Pr. EL OUNANI Mohamed	Chirurgie Générale
Pr. ETTAIR Said	Pédiatrie
Pr. GAZZAZ Miloudi*	Neuro-Chirurgie
Pr. HRORA Abdelmalek	Chirurgie Générale
Pr. KABBAJ Saad	Anesthésie-Réanimation
Pr. KABIRI EL Hassane*	Chirurgie Thoracique
Pr. LAMRANI Moulay Omar	Traumatologie Orthopédie
Pr. LEKEHAL Brahim	Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pr. MAHASSIN Fattouma*	Médecine Interne
Pr. MEDARHRI Jalil	Chirurgie Générale
Pr. MIKDAME Mohammed*	Hématologie Clinique
Pr. MOHSINE Raouf	Chirurgie Générale
Pr. NOUINI Yassine	Urologie
Pr. SABBAH Farid	Chirurgie Générale
Pr. SEFIANI Yasser	Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia	Pédiatrie

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*	Anatomie Pathologique
Pr. AMEUR Ahmed *	Urologie
Pr. AMRI Rachida	Cardiologie
Pr. AOURARH Aziz*	Gastro-Entérologie
Pr. BAMOU Youssef *	Biochimie-Chimie
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Pr. BENZEKRI Laila	Dermatologie
Pr. BENZZOUBEIR Nadia	Gastro-Entérologie
Pr. BERNOUSSI Zakiya	Anatomie Pathologique
Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*	Psychiatrie
Pr. CHOHO Abdelkrim *	Chirurgie Générale
Pr. CHKIRATE Bouchra	Pédiatrie
Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair	Chirurgie Pédiatrique
Pr. EL HAOURI Mohamed *	Dermatologie
Pr. EL MANSARI Omar*	Chirurgie Générale
Pr. FILALI ADIB Abdelhai	Gynécologie Obstétrique
Pr. HAJJI Zakia	Ophtalmologie
Pr. IKEN Ali	Urologie
Pr. JAAFAR Abdeloihab*	Traumatologie Orthopédie
Pr. KRIOUILE Yamina	Pédiatrie
Pr. LAGHMARI Mina	Ophtalmologie
Pr. MABROUK Hfid*	Traumatologie Orthopédie
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*	Gynécologie Obstétrique

Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
Pr. NAITLHO Abdelhamid*
Pr. OUJILAL Abdelilah
Pr. RACHID Khalid *
Pr. RAISS Mohamed
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
Pr. RHOU Hakima
Pr. SIAH Samir *
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*
Pr. BOUGHALEM Mohamed*
Pr. BOULAADAS Malik
Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*
Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
Pr. HACHI Hafid
Pr. JABOUIRIK Fatima
Pr. KHABOUZE Samira
Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. LEZREK Mohammed*
Pr. MOUGHIL Said
Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. AZIZ Noureddine*
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina

Cardiologie
Médecine Interne
Oto-Rhino-Laryngologie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale

Ophtalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Neurologie
Traumatologie Orthopédie
Anatomie Pathologique
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Cardiologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Gynécologie Obstétrique
Traumatologie Orthopédie
Urologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophtalmologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Rhumatologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie
Pédiatrie

Pr. BENHALIMA Hanane
Pr. BENYASS Aatif
Pr. BERNOUSSI Abdelghani
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. EL HAMZAoui Sakina*
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. NIAMANE Radouane*
Pr. RAGALA Abdelhak
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najja

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. AKJOUJ Said*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. ESSAMRI Wafaa
Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. GHADOUANE Mohammed*
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak

Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale

Cardiologie

Ophtalmologie

Ophtalmologie

Biophysique

Microbiologie

Cardiologie

(mise en disponibilité)

Pédiatrie

Radiologie

Chirurgie Cardio-vasculaire

Parasitologie

Rhumatologie

Gynécologie Obstétrique

Histo-Embryologie Cytogénétique

Gynécologie Obstétrique

Anesthésie Réanimation

Rhumatologie

Radiologie

Hématologie

O.R.L

Biophysique

Chirurgie - Pédiatrique

Chirurgie Cardio – Vasculaire

Gynécologie Obstétrique

Cardiologie

Gastro-entérologie

Cardiologie

Anesthésie Réanimation

Urologie

Médecine Interne

Anesthésie Réanimation

Microbiologie

Radiologie

Urologie

Pédiatrie

Psychiatrie

Chirurgie – Pédiatrique

Pharmacie Galénique

Parasitologie

Radiothérapie

Psychiatrie

Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SEKKAT Fatima Zahra
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saïda*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leïla
Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
Pr. AMHAJJI Larbi*
Pr. AMMAR Haddou*
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed*
Pr. BALOUCH Lhousaine*
Pr. BENZIANE Hamid*
Pr. BOUTIMZINE Nourdine
Pr. CHARKAOUI Naoual*
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
Pr. ELABSI Mohamed
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
Pr. EL OMARI Fatima
Pr. GANA Rachid
Pr. GHARIB Nouredine
Pr. HADADI Khalid*
Pr. ICHOU Mohamed*
Pr. ISMAILI Nadia
Pr. KEBDANI Tayeb
Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
Pr. LOUZI Lhoussain*
Pr. MADANI Naoufel
Pr. MAHI Mohamed*
Pr. MARC Karima
Pr. MASRAR Azlarab
Pr. MOUTAJ Redouane *
Pr. MRABET Mustapha*
Pr. MRANI Saad*
Pr. OUZZIF Ez zohra*
Pr. RABHI Monsef*
Pr. RADOUANE Bouchaïb*
Pr. SEFFAR Myriame
Pr. SEKHSOKH Yessine*
Pr. SIFAT Hassan*
Pr. TABERKANET Mustafa*

Endocrinologie
Psychiatrie
Pneumo – Phtisiologie
Biochimie
Pneumo – Phtisiologie
Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Traumatologie orthopédie
ORL
Parasitologie
Anesthésie réanimation
Biochimie-chimie
Pharmacie clinique
Ophtalmologie
Pharmacie galénique
Chirurgie générale
Chirurgie générale
Anesthésie réanimation
Psychiatrie
Neuro chirurgie
Chirurgie plastique et réparatrice
Radiothérapie
Oncologie médicale
Dermatologie
Radiothérapie
Anesthésie réanimation
Microbiologie
Réanimation médicale
Radiologie
Pneumo phtisiologie
Hématologique
Parasitologie
Médecine préventive santé publique et hygiène
Virologie
Biochimie-chimie
Médecine interne
Radiologie
Microbiologie
Microbiologie
Radiothérapie
Chirurgie vasculaire périphérique

Pr. TACHFOUTI Samira
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
Pr. TANANE Mansour*
Pr. TLIGUI Houssain
Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Ophtalmologie
Chirurgie générale
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Cardiologie

Ophtalmologie

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
Pr TAHIRI My El Hassan*

Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
Pr. AGDR Aomar*
Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
Pr. AKHADDAR Ali*
Pr. ALLALI Nazik
Pr. AMAHZOUNE Brahim*
Pr. AMINE Bouchra
Pr. ARKHA Yassir
Pr. AZENDOUR Hicham*
Pr. BELYAMANI Lahcen*
Pr. BJIJOU Younes
Pr. BOUHSAIN Sanae*
Pr. BOUI Mohammed*
Pr. BOUNAIM Ahmed*
Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
Pr. CHAKOUR Mohammed *
Pr. CHTATA Hassan Toufik*
Pr. DOGHMI Kamal*
Pr. EL MALKI Hadj Omar
Pr. EL OUENNASS Mostapha*
Pr. ENNIBI Khalid*
Pr. FATHI Khalid
Pr. HASSIKOU Hasna *
Pr. KABBAJ Nawal
Pr. KABIRI Meryem
Pr. KARBOUBI Lamya
Pr. L'KASSIMI Hachemi*
Pr. LAMSAOURI Jamal*
Pr. MARMADÉ Lahcen

Médecine interne
Pédiatre
Chirurgie Générale
Neurologie
Neuro-chirurgie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Rhumatologie
Neuro-chirurgie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Anatomie
Biochimie-chimie
Dermatologie
Chirurgie Générale
Traumatologie orthopédique
Hématologie biologique
Chirurgie vasculaire périphérique
Hématologie clinique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Médecine interne
Gynécologie obstétrique
Rhumatologie
Gastro-entérologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Microbiologie
Chimie Thérapeutique
Chirurgie Cardio-vasculaire

Pr. MESKINI Toufik
Pr. MESSAOUDI Nezha *
Pr. MSSROURI Rahal
Pr. NASSAR Ittimade
Pr. OUKERRAJ Latifa
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
Pr. ZOUHAIR Said*

Pédiatrie
Hématologie biologique
Chirurgie Générale
Radiologie
Cardiologie
Pneumo-phtisiologie
Microbiologie

PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
Pr. AMEZIANE Taoufiq*
Pr. BELAGUID Abdelaziz
Pr. BOUAITY Brahim*
Pr. CHADLI Mariama*
Pr. CHEMSI Mohamed*
Pr. DAMI Abdellah*
Pr. DARBI Abdellatif*
Pr. DENDANE Mohammed Anouar
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. NAZIH Mouna*
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Anesthésie réanimation
Médecine interne
Physiologie
ORL
Microbiologie
Médecine aéronautique
Biochimie chimie
Radiologie
Réanimation
Chirurgie générale
Hématologie
Anatomie pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. BELAIZI Mohamed*
Pr. BENCHEBBA Driss*
Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. ER-RAJI Mounir
Pr. JAHID Ahmed
Pr. MEHSSANI Jamal*
Pr. RAISSOUNI Maha*

Chirurgie Pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Psychiatrie
Traumatologie Orthopédique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumophtisiologie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie pathologique
Psychiatrie
Cardiologie

Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila
Pr. AMOUR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain

Pharmacologie – Chimie
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie Réanimation

Pr. BENCHEKROUN Laila	Biochimie-Chimie
Pr. BENKIRANE Souad	Hématologie
Pr. BENNANA Ahmed*	Informatique Pharmaceutique
Pr. BENSEFFAJ Nadia	Immunologie
Pr. BENSGHIR Mustapha*	Anesthésie Réanimation
Pr. BENYAHIA Mohammed*	Néphrologie
Pr. BOUATIA Mustapha	Chimie Analytique
Pr. BOUABID Ahmed Salim*	Traumatologie Orthopédie
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba	Anatomie
Pr. CHAIB Ali*	Cardiologie
Pr. DENDANE Tarek	Réanimation Médicale
Pr. DINI Nouzha*	Pédiatrie
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali	Anesthésie Réanimation
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa	Radiologie
Pr. ELFATEMI Nizare	Neuro-Chirurgie
Pr. EL GUERROUJ Hasnae	Médecine Nucléaire
Pr. EL HARTI Jaouad	Chimie Thérapeutique
Pr. EL JOUDI Rachid*	Toxicologie
Pr. EL KABABRI Maria	Pédiatrie
Pr. EL KHANNOUSSI Basma	Anatomie Pathologie
Pr. EL KHLOUFI Samir	Anatomie
Pr. EL KORAICHI Alae	Anesthésie Réanimation
Pr. EN-NOUALI Hassane*	Radiologie
Pr. ERREGUIG Laila	Physiologie
Pr. FIKRI Meryim	Radiologie
Pr. GHANIMI Zineb	Pédiatrie
Pr. GHFIR Imade	Médecine Nucléaire
Pr. IMANE Zineb	Pédiatrie
Pr. IRAQI Hind	Endocrinologie et maladies métaboliques
Pr. KABBAJ Hakima	Microbiologie
Pr. KADIRI Mohamed*	Psychiatrie
Pr. LATIB Rachida	Radiologie
Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra	Médecine Interne
Pr. MEDDAH Bouchra	Pharmacologie
Pr. MELHAOUI Adyl	Neuro-chirurgie
Pr. MRABTI Hind	Oncologie Médicale
Pr. NEJJARI Rachid	Pharmacognosie
Pr. OUBEJJA Houda	Chirurgie Pédiatrique
Pr. OUKABLI Mohamed*	Anatomie Pathologique
Pr. RAHALI Younes	Pharmacie Galénique
Pr. RATBI Ilham	Génétique
Pr. RAHMANI Mounia	Neurologie
Pr. REDA Karim*	Ophtalmologie
Pr. REGRAGUI Wafa	Neurologie

Pr. RKAIN Hanan
Pr. ROSTOM Samira
Pr. ROUAS Lamiaa
Pr. ROUIBAA Fedoua*
Pr. SALIHOUN Mouna
Pr. SAYAH Rochde
Pr. SEDDIK Hassan*
Pr. ZERHOUNI Hicham
Pr. ZINE Ali*

Physiologie
Rhumatologie
Anatomie Pathologique
Gastro-Entérologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Gastro-Entérologie
Chirurgie Pédiatrique
Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*
Pr. GHOUNDALE Omar*
Pr. ZYANI Mohammad*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Urologie
Médecine Interne

****Enseignants Militaires***

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie – chimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
Pr. BARKYOU Malika	Histologie-Embryologie
Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia	Biochimie – chimie
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootéchnie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes	Pharmacologie
Pr. HAMZAOUI Laila	Biophysique
Pr. HMAMOUCHE Mohamed	Chimie Organique
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

*Mise à jour le 09/01/2015 par le
Service des Ressources Humaines*

- 9 JAN 2015





Remerciements





*A notre maitre, Rapporteur et Président de jury
monsieur le professeur AHALLAT MOHAMED
Professeur en chirurgie viscérale au service de chirurgie c
de l'hôpital Avicenne de Rabat*

*Vous nous avez accordé un grand honneur en acceptant
de présider le jury de notre thèse.*

*Nous avons eu la chance et le privilège de travailler
sous votre direction, de
profiter de votre culture scientifique, vos compétences
professionnelles incontestables
ainsi que vos qualités humaines
qui vous valent l'admiration et le respect.*

*Puissent des générations et des générations
avoir la chance de profiter de votre
savoir qui n'a d'égal que votre sagesse et votre bonté.
Veuillez, Cher Maître, trouver dans ce modeste travail
l'expression de notre haute considération et notre profond
respect pour avoir guidé les premiers pas de ma carrière.*





*A Notre Maître Et Juge De Thèse
Madame Le Professeur Errabih Ikram Professeur
En Gastroenterologie Au Service De Médecine B De L'hôpital
Avicenne De Rabat*

*Nous sommes infiniment sensibles à l'honneur que vous nous
faites de siéger parmi notre jury de thèse.*

*Nous portons une grande considération tant pour votre extrême
gentillesse que pour vos qualités professionnelles.*

*Veillez trouver ici, cher Maître, l'expression de notre profond
respect et de notre sincère reconnaissance*





*A notre maitre et juge Monsieur
Le Professeur Hrra Abdelmalek
Professeur En Chirurgie Viscéral Au Service De Chirurgie C
De L'hôpital Avicenne De Rabat*

*C'est pour nous un grand honneur que vous acceptiez
de siéger parmi notre honorable jury.*

*Votre modestie, votre sérieux et votre compétence professionnelle
seront pour nous un exemple dans l'exercice de notre profession.
Permettez-nous de vous présenter dans ce travail, le témoignage
de notre grand respect.*





*A NOTRE MAÎTRE ET JUGE MONSIEUR LE
PROFESSEUR SABBAH*

*Nous vous remercions vivement de l'honneur
que vous nous faites en siégeant dans ce jury.
Votre professionnalisme et votre modestie exemplaire sont
pour moi une source d'admiration et de profond respect.
Veuillez croire, cher maître, à l'assurance de notre respect
et de notre grande reconnaissance.*





*A Notre Maitre Monsieur Le Professeur
Majbar Anas Professeur Assistant En Chirurgie Visceral
Au Service De Chirurgie C De L'hôpital Avicenne De Rabat*

*Je tiens à vous remercier pour
tout les efforts que vous avez déployé afin que
cette thèse voit le jour
Sans vous la réalisation n'aurait pas été possible.
Veuillez trouver dans ce modeste travail ma grande reconnaissance et
immense gratitude pour tout l'aide que vous m'avez donné.*





Dédicaces





*À la plus merveilleuse de toutes les mamans : Nadia
À une personne qui m'a tout donné sans compter.*

Aucun hommage ne saurait transmettre à sa juste valeur ; l'amour, le dévouement et le respect que je porte pour toi.

Sans toi, je ne suis rien, mais grâce à toi je deviens médecin.

J'implore Dieu qu'il te procure santé et qu'il m'aide à te compenser tous les malheurs passés. Pour que plus jamais le chagrin ne pénètre ton cœur, car j'aurais encore besoin de ton amour.

Je te dédie ce travail qui grâce à toi a pu voir le jour, grâce à toutes les fois où tu as su avoir les mots justes pour me reconforter, grâce à tous les jours et nuits que tu as sacrifié pour moi. Ton amour, ta générosité exemplaire et ta présence constante ont fait de moi ce que je suis aujourd'hui.

Je te dédie à mon tour cette thèse qui n'est que le fruit de tes conseils et de tes encouragements.

Tes prières ont été pour moi un grand soutien tout au long de mes études.

J'espère que tu trouveras dans ce modeste travail un témoignage de ma gratitude, ma profonde affection et mon profond respect. J'espère pouvoir être à la hauteur de ce que tu m'as inculqué, tout en sachant que tout ce que je pourrais faire ou dire ne pourrait égaler ce que tu m'as donné.

Puisse Dieu tout puissant te protéger du mal, te procurer longue vie, santé et bonheur afin que je puisse te rendre un minimum de ce que je te dois. Je t'aime maman





A mon très cher père Omar :

A celui qui m'a aidé à découvrir le 'savoir' ; le trésor inépuisable.

Tu m'as fait découvrir ce métier noble que j'ai aimé à travers toi.

De tous les pères, tu as été le meilleur, tu as su m'entourer d'attention, m'inculquer les valeurs nobles de la vie, m'apprendre le sens du travail, de l'honnêteté et de la responsabilité.

Merci d'avoir été toujours là pour moi, un grand soutien tout au long de mes études.

Tu as été et tu seras toujours un exemple à suivre pour tes qualités humaines, ta persévérance et ton perfectionnisme.

Des mots ne pourront jamais exprimer la profondeur de mon respect, ma considération, ma reconnaissance et mon amour éternel.

Que Dieu te préserve des malheurs de la vie afin que tu demeures le flambeau illuminant mon chemin...

Ce travail est ton œuvre, toi qui m'a donné tant de choses et tu continues à le faire...sans jamais te plaindre. J'aimerais pouvoir te rendre tout l'amour et la dévotion que tu nous as offerts, mais une vie entière n'y suffirait pas. J'espère que ce mémoire te fera honneur.





A mon cher frère et ma chère sœur :

Mohamed

Tu es ma joie de vivre, mon fou rire quand je suis triste, le junior de la famille.

Ta présence ta tendresse et ton charisme font de toi une personne exceptionnelle à un charme démesuré.

Merci petit frère de m'aimer à ton style, de me respecter, et de te recourir à moi à chaque fois que tu as besoin de protection ou de conseil. Sans toi ma vie ne serait que simple

Sophia:

Quoique je dise, je ne saurais exprimer l'amour et la tendresse que j'ai pour toi.

Je te remercie, pour ton support et ton encouragement, et je te dédie ce travail, pour tout l'amour que tu as su me porter

Puisse DIEU, le tout puissant, te préserver du mal, te combler de santé et de Bonheur





A mes chers neveux Yassir et Yannis

Vous faites la joie de notre famille, merci pour tous les moments de joie, et de rire que vous m'avez apporté. Je vous aime

A mon beau-frère ARRANAU Fayssal :

Merci pour tout le soutien que tu as pu m'exprimer, tu as su partager avec moi ton expérience d'étudiant et de médecin pratiquant.

Merci pour ta gentillesse et de ta disponibilité.

A mes grands-parents maternels Aazziza et Jaddo :

*J'aurais bien aimé que vous soyez parmi nous
pour que vous nous partagiez ce bonheur.*

*J'espère avoir fait votre fierté vous qui m'avez
toujours encouragé et exprimé votre soutien*

*Puisse dieu vous réserve sa dévotion à sa bien large miséricorde et
vous accueille en son vaste paradis auprès des prophètes et des
saints. Vous nous manquez tous les jours*





A la mémoire de mes grands-parents paternels :

*Merci pour votre amour, vos prières et vos encouragements
qui m'ont été d'un grand soutien au cours de ce long parcours.*

Vous êtes pour moi une source inépuisable de sagesse.

Il y a tant de chaleur dans la bonté de vos cœurs.

*J'implore Dieu pour qu'il vous garde en bonne santé et qu'il nous
permette de profiter de votre présence à nos côtés*

A mes oncles et tantes :

En témoignage de mon attachement et de ma grande considération.

*J'espère que vous trouverez à travers ce travail l'expression
de mes sentiments les plus chaleureux,*

*Que ce travail vous apporte l'estime, et le respect
que je porte à votre égard, et soit la preuve du désir
que j'aie depuis toujours pour vous honorer.*

Tous mes vœux de bonheur et de santé





A tous mes cousins et cousines :

*Je vous dédie cette thèse tout en vous souhaitant
une longue vie pleine de réussite, de santé et de bonheur*

A tous mes amis et confrère :

*En souvenir des moments merveilleux que nous
avons passés et aux liens solides qui nous unissent.
Un grand merci pour votre soutien, vos encouragements, votre aide.
Avec toute mon affection et estime, je vous souhaite
beaucoup de réussite et de bonheur, autant
dans votre vie professionnelle que privée.
Je prie Dieu pour que notre amitié et fraternité soient
éternelles*



SOMMAIRE

INTRODUCTION	1
HISTORIQUE	8
RAPPEL ANATOMIQUE	10
I .LES TRIANGLES ANATOMIQUES DU PERINEE	11
1. Le triangle uro-génital	11
a) Chez la femme.....	11
b) Chez l’homme	12
2. Le triangle anal	13
II. LE PLAN SUPERFICIEL DU PERINEE	14
III. LE PLAN MOYEN DU PERINEE OU DIAPHRAGME URO- GENITAL	17
IV. LE PLAN PROFOND OU DIAPHRAGME PELVIEN	19
V. LA VASCULARISATION :	22
1. Les artères	22
2. Les veines	24
3. Les lymphatiques.....	25
4. L’innervation.....	25
a. Les nerfs somatiques	25
b. Les nerfs viscéraux	27
VI. ANATOMIE ET STRUCTURE DU NERF PERIPHERIQUE :	28

DISCUSSION ET COMMENTAIRE	31
I. ETHIOPATHOGENIE	32
1. Fréquence	32
2. Répartition selon l'âge et le sexe	32
3. Facteurs génétiques.....	33
4. Facteurs de risque et étiologies	34
5. Localisations.....	37
II. DIAGNOSTIC	38
1. Le diagnostic clinique.....	38
a. Les Circonstances de découverte	38
b. Les données de l'examen clinique	39
2. La biologie	40
3. L'imagerie	40
a. L'échographie.....	40
b. La tomodensitométrie	45
c. L'imagerie à résonance magnétique.....	47
d. L'urétérocystographie rétrograde	52
e. La Rectoscopie	52
3. L'anatomopathologie	52
4. Techniques	52
5. Résultats	53
a. Le schwannome bénin	53
<i>a.1 L'aspect macroscopique</i>	53
<i>a.2 L'aspect microscopique</i>	55
b. Les TMGNPs	58

b.1 L'aspect macroscopique	59
b.2 L'aspect microscopique	60
c. Les marqueurs immunohistochimiques.....	65
III. DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS	66
1. Le neurofibrome	66
2. Le léiomyosarcome.....	71
3. GIST.....	74
4. Le léiomyome.....	77
IV. TRAITEMENT	80
1. Schwannome bénin.....	80
2. Tumeurs malignes des gaines des nerfs périphériques	86
V. EVOLUTION	88
1. Schwannome bénin	88
2. TMGNPs	89
CONCLUSION.....	90
RESUME	92
BIBLIOGRAPHIE.....	96



Introduction



Le schwannome (ou neurilemome ou neurinome) est une tumeur nerveuse rare, qui représente 5% des néoplasmes bénins des tissus mous [1].

La première observation fut décrite par VEROY en 1910, sous le terme de neurinome. La première utilisation de la terminologie actuelle de schwannome remonte à 1932, proposée par MASSON.

Il est dans 90% des cas bénin, mais avec un risque de dégénérescence maligne qui reste toutefois exceptionnelle ; On parle alors de tumeurs malignes des gaines des nerfs périphériques TMGNP ou MPNST. Dans sa localisation périnéale, les tumeurs sont malignes dans 66% des cas.

Le schwannome tout comme les autres tumeurs des gaines nerveuses périphériques, sont d'origine ectomésenchymateuse, (feuillet externe de l'embryon), neuroectodermique : c'est-à-dire dérivant des crêtes neurales. Elle se développe à partir des cellules de la gaine nerveuse de Schwann, dans la plupart des cas au niveau des nerfs crâniens (une forte prédominance au niveau de la 8e paire crânienne, ce qui est particulièrement le cas dans la neurofibromatose de type 2) ou périphériques (tête, cou, tronc, extrémités), mais de façon extrêmement rare dans le périnée [2]. Il peut être isolé ou s'intégrer dans une neurofibromatose de type 1, 2, ou une schwannomatose (neurofibromatose de type 3).

Cette tumeur pose le problème de diagnostic en préopératoire car La symptomatologie est pauvre et aspécifique, de plus celui-ci n'est affirmé que sur l'examen histologique de la pièce de tumorectomie.

Dans le présent travail, nous rapportons 1 observation clinique de schwannome périnéal, pris en charge au service de chirurgie viscérale de l'hôpital Avicenne à Rabat, nous en ferons le lit d'une discussion faisant référence aux données de la littérature.



Description du cas



Un homme âgé de 62 ans, sans antécédents particuliers, a été admis pour exploration d'une masse périnéale, évoluant depuis 8 mois dont le volume a rapidement augmenté durant les dernières semaines précédant la consultation. La masse n'était pas douloureuse, et le patient ne rapportait pas de plaintes fonctionnelles ; pas de constipation, rectorragies ni de dysfonction urinaire.

L'examen clinique a mis en évidence une tuméfaction périnéale lisse, indolore, localisée latéralement à droite, de l'anus et le toucher rectal n'a rapporté aucune anomalie du sphincter anal et le doigtier ne rapportait pas de saignements.

L'échographie périnéale avait montré une formation hétérogène unique, bien limitée, partiellement kystisée avec une composante vasculaire riche (hypervascularisée).

La tomodensitométrie a retrouvé une masse périnéale bien délimitée à contours réguliers situé à droite du sphincter anal, avec présence de remaniements kystiques au sein de la tumeur, et un rehaussement moyen de celle-ci après injection du produit de contraste.

Après discussion concertée devant le doute diagnostic, une exérèse chirurgicale a été proposée. Une résection tumorale complète de la tumeur a été réalisée. Sous anesthésie générale, le patient a été placé en position gynécologique, l'opération est commencé par une incision cutanée arciforme au niveau de la région périnéale droite, qui a révélé une masse de couleur jaunâtre, encapsulée, de consistance élastique, mesurant 11 × 7 cm. La tumeur a été séparée des tissus avoisinants tout en préservant les fibres musculaires du sphincter anal.

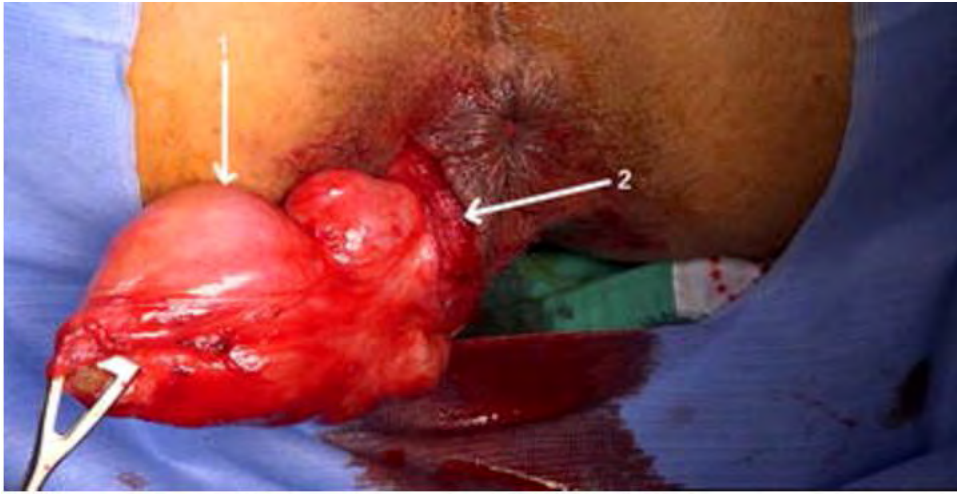


Fig.1 : Vue opératoire de la tumeur à proximité du sphincter anal en cours de dissection

(1= tumeur périnéale, 2= fibres musculaires du sphincter anal)



Fig.2 : TDM montrant la masse périnéale partiellement rehaussée après injection du produit de contraste

L'étude anatomopathologique a objectivé une tumeur encapsulée avec une infiltration de cellules fusiformes ayant des noyaux allongés ou ovoïdes.

L'étude immunohistochimique a révélé une positivité de la protéine S100 et un marquage négatif des autres anticorps (CD 117 ; CD 34 ; SMA).

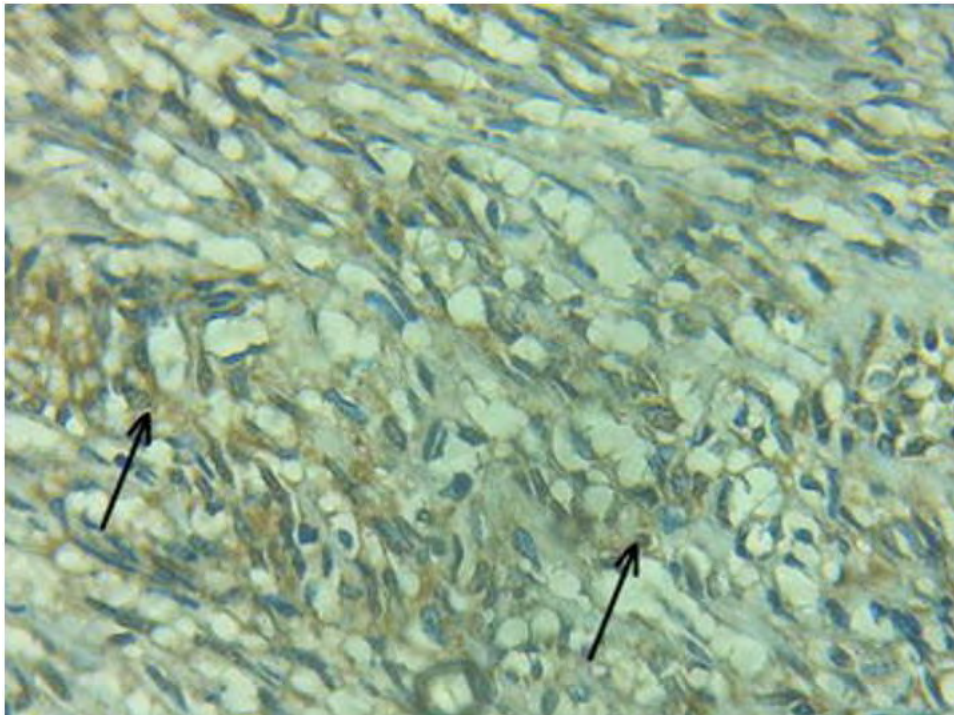


Fig.3 : Cellule tumorale objectivant une immunoréaction positive du cytoplasme et des noyaux lors du marquage par la protéine S-100

Le diagnostic retenu était celui de schwannome.

Le suivi post opératoire à six mois était sans particularités.



Discussion



HISTORIQUE

Dès le XVII^e siècle : En 1741, Chedelsen décrit une tumeur centronerveuse (Anatomy of the human body) et Woods en la disséquant démontre qu'elle ne peut être séparée des fascicules normaux, ce qui constitue la première description de SCHWANNOME [60].

En 1803, Odier crée le terme de neurone pour désigner la tumeur des nerfs périphériques [61].

En 1847, Schwann découvre la structure des gaines des nerfs périphériques [61].

En 1863, Virchow a précisé l'origine des tumeurs des nerfs périphériques à partir des différentes structures nerveuses ce qui a donné la première classification.

En 1882, Von Recklinghausen introduit la notion de neurofibromatose, considérant les tumeurs nerveuses comme étant des fibromes inclus dans le périnerve et souligne la possibilité de leur transformation maligne [62].

En 1886, Courvoisier rapporte le premier cas de neurone (schwannome) du plexus brachial [63].

En 1892, Garre a décrit des structures ganglionnaires dans un neurone [64].

En 1910, Verocay décrit le premier cas des tumeurs des gaines nerveuses et lui donne le nom de neurinome [65, 66,67,69].

En 1920, Anthony établit une classification des neurinomes.

En 1932, Masson montre que de telles tumeurs proviennent des cellules de Schwann formant la gaine qui entoure les fibres nerveuses proposant ainsi, le nom de schwannomes [62,63,64].

En 1935, Stout suggère d'adopter le nom de neurilemmome qui fut accepté par la plupart des auteurs [67,68].

En 1958, Pietrantonio et Leonardelli ont proposé une définition des schwannomes: « Tumeurs spécifiques des troncs nerveux, nosographiquement autonomes des autres tumeurs. Souvent encapsulées, dérivant de la prolifération et de la déviation tumorale des éléments de la gaine de Schwann, sans cylindre ni myéline et sans participation de l'endoneurium ».

RAPPEL ANATOMIQUE

Le périnée ou plancher pelvien est l'ensemble des parties molles qui ferment en bas l'excavation pelvienne.

Ses limites sont constituées par un cadre ostéofibreux, losangique avec en avant le bord inférieur de la symphyse pubienne et les branches ischio-pubiennes et en arrière le sommet du coccyx et les ligaments sacro-tubéraux.

La ligne transversale passant par les deux tubérosités ischiatiques sépare le périnée en deux segments triangulaires (Fig. N°4) :

- L'un antérieur, le périnée antérieur ou région uro-génitale
- L'autre postérieur, le périnée postérieur ou région anale.

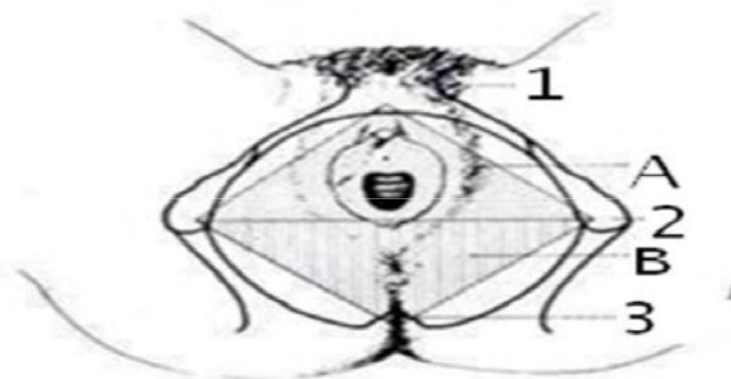


Figure N°4 : Le périnée en position gynécologique

1. Symphyse pubienne
 2. Tubérosité ischiatique
 3. Coccyx
- A-Périnée antérieur
B-Périnée postérieur.
De la superficie à la profondeur, il comprend :

I .LES TRIANGLES ANATOMIQUES DU PERINEE :

1. Le triangle uro-génital :

Le triangle urogénital du périnée est la moitié antérieure du périnée. il est orienté dans un plan horizontal. Il contient les racines des organes génitaux externes et les orifices de l'appareil urogénital.

a) Chez la femme :

La vulve est une saillie ovalaire très allongée dans le sens sagittal, bordée de deux épais replis cutanés : les grandes lèvres entre lesquelles s'ouvre la fente vulvaire (Fig. N°5).

En dedans des grandes lèvres se trouvent deux autres replis antéropostérieurs minces et de coloration rosée : les petites lèvres qui se rejoignent en arrière au niveau de la fourchette vulvaire et en avant pour former un capuchon au clitoris.

Au fond du canal vulvaire s'ouvrent en avant l'urètre, en arrière le vagin dont l'orifice inférieur est partiellement obturé chez la vierge par l'hymen, bordé après la défloration par les caroncules myrtiformes. Il forme le fond du vestibule vulvaire et est entouré par le constricteur de la vulve, les bulbes vaginaux recouverts par les muscles bulbo-caverneux et, en arrière, par les glandes de Bartholin.

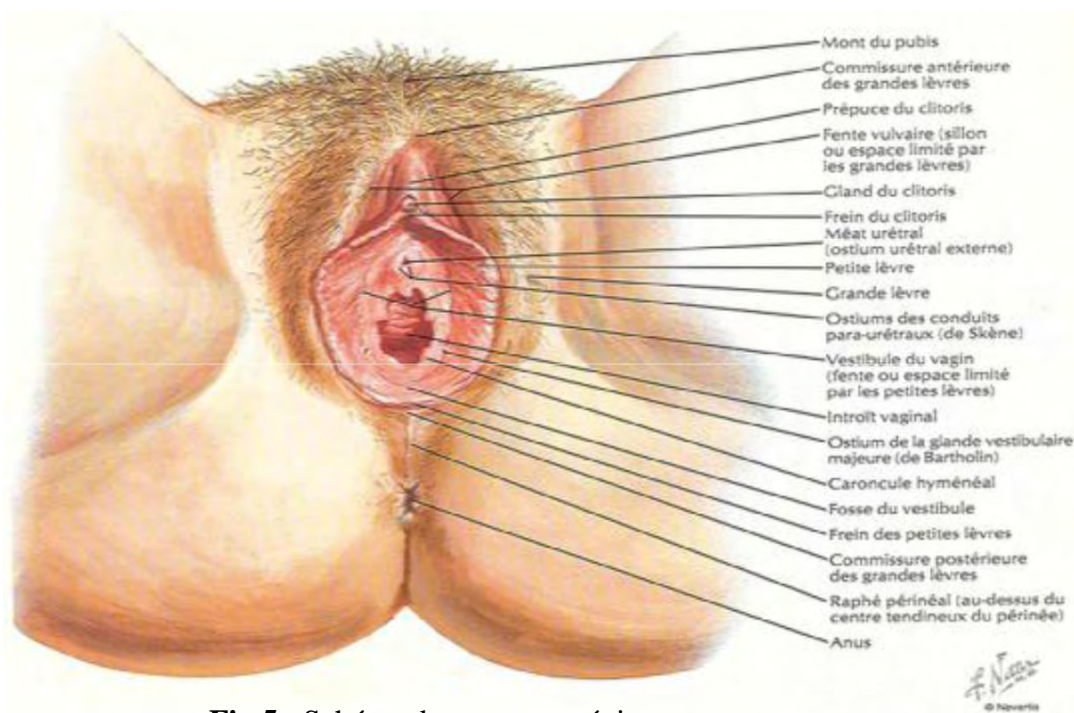


Fig.5 : Schéma des organes génitaux externe.

b) Chez l'homme :

Les composants superficiels des organes génitaux de l'homme sont le scrotum et le pénis. Le scrotum est l'homologue mâle des grandes lèvres de la femme. Les bourrelets labioscrotaux fusionnent sur la ligne médiane, résultant en un scrotum unique, dans lequel les testicules et leurs tuniques musculofasciales, les vaisseaux sanguins, les nerfs, les lymphatiques et les conduits de drainage descendent de l'abdomen.

Le résidu de la ligne de fusion entre les bourrelets labioscrotaux chez l'embryon est visible sur la peau du scrotum sous la forme d'un raphé longitudinal médian, qui s'étend depuis l'anus autour du sac scrotal, et sur la face inférieure du corps du pénis.

Le pénis consiste en une racine et un corps. La racine fixe du pénis est palpable en arrière du scrotum dans le triangle urogénital du périnée. La partie pendante du pénis (corps du pénis) est entièrement couverte de peau ; le sommet du corps est coiffé par le gland du pénis.

L'orifice urétral externe est une fente sagittale, normalement placée au sommet du gland.

2. Le triangle anal :

Le triangle anal du périnée regarde en arrière et en bas et est délimité latéralement par les bords médiaux des ligaments sacrotubéraux, antérieurement par une ligne horizontale entre les deux tubérosités ischiatiques et postérieurement par le coccyx.

Le plafond du triangle anal est le diaphragme pelvien, qui est formé par les muscles élévateurs de l'anus. L'ouverture anale se trouve au centre du triangle anal et est en rapport de chaque côté avec une fosse ischioanale.

Le principal muscle du triangle est le sphincter anal externe.

L'atteinte du sphincter externe de l'anus se traduit par une incontinence anale marquée par une sensation urgente de déféquer ; l'atteinte du sphincter interne de l'anus se traduisant par une incontinence passive.

II. LE PLAN SUPERFICIEL DU PERINEE :

Il contient l'aponévrose périnéale superficielle juste en sous-cutanée qui s'étend seulement dans le périnée antérieur et recouvre les muscles superficiels du triangle uro-génital (Fig. N°6) :

- Le muscle ischio-caverneux : Il s'insère au-dessus et au-dessous de la racine du corps caverneux sur la branche ischio-pubienne et sur la face interne de l'ischion en arrière du corps caverneux et en avant de tubérosité ischiatique. Ces deux faisceaux se regroupent et se portent en avant et en dedans, enveloppant les faces internes, inférieures et externes du corps caverneux.

- Le muscle bulbo-caverneux : Il recouvre la face externe du bulbe et de la glande vestibulaire majeure (de Bartholin). Il s'insère en arrière par une extrémité large et mince sur le centre tendineux du périnée. Il se dirige en haut et en avant, en devenant plus étroit. Les fibres les plus profondes se terminent sur l'albuginée du bulbe. Les fibres superficielles passent en avant du clitoris et se continuent avec celles du côté opposé en s'attachant au passage sur les corps caverneux clitoridiens.

- Le muscle transverse superficiel du périnée : C'est un muscle très variable et inconstant, souvent confondu avec le transverse profond. Il est cependant bien développé quand le transverse profond fait défaut. Il naît de la face interne de la branche ischio-pubienne, se porte transversalement pour se terminer sur le centre tendineux du périnée, parfois dans le sphincter de l'anus ou dans le muscle bulbo-caverneux.

- Le muscle constricteur de la vulve : C'est une mince lame musculaire située en dedans du bulbo-caverneux et de la glande vestibulaire majeure. Il naît en arrière du centre tendineux du périnée et se termine dans l'espace uréthro-vaginal

En fait, ce serait une dépendance de la musculeuse du vagin. Il n'a donc pas d'individualité propre.

- Le muscle sphincter externe de l'anus : Il est situé autour du canal anal et forme deux arcs qui circonscrivent le canal anal et se réunissent en avant et en arrière de ce conduit. On reconnaît à ce sphincter externe deux faisceaux :
- Un faisceau profond, le plus haut situé, indissociable du faisceau pubo-rectal du releveur ;
- Un faisceau sous-cutané situé au-dessous du précédent, à la partie la plus inférieure du canal anal.

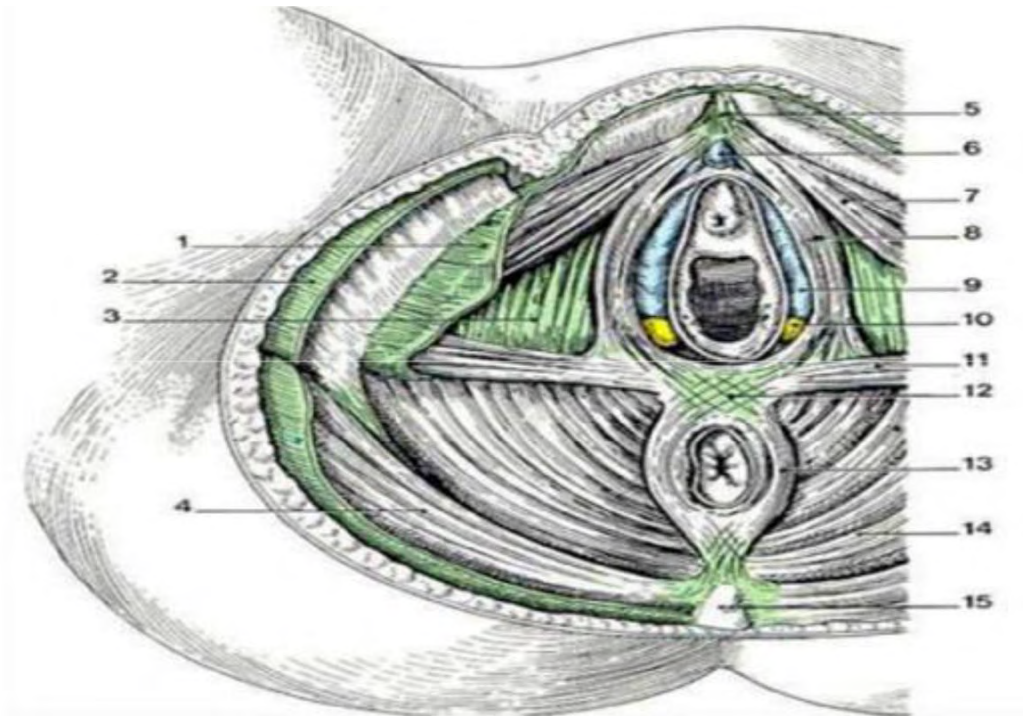


Fig.6 : Les muscles du périnée (9).

1-aponévrose superficielle ; **3**-aponévrose moyenne ; **4**-muscle gluteus maximus **6**-clitoris ; **7**-muscle ischio-caverneux ; **8**-muscle bulbo-caverneux **9**-bulbe vestibulaire ; **10**-glande vestibulaire majeure ; **11**-muscle transverse superficiel ; **12**-centre tendineux ; **13**-sphincter externe de l'anus ; **14**-muscle élévateur de l'anus ; **15**-coccyx.

III. LE PLAN MOYEN DU PERINEE OU DIAPHRAGME URO-GENITAL :

Il est séparé du précédent par l'aponévrose périnéale moyenne (Fig. N°7).

Celle-ci comprend deux feuillets :

- Le feuillet inférieur s'étend transversalement de la branche ischio-pubienne au bulbe du vestibule.
- Le feuillet supérieur ou profond recouvre la face supérieure des muscles transverses profonds et sphincter strié de l'urètre.

Ce plan contient les organes érectiles, Les glandes de Skene, les glandes de Bartholin et deux muscles :

- Muscle transverse profond : Il s'insère en dehors sur la face interne de l'ischion et à la branche ischio-pubienne, au-dessus de l'ischio-caverneux et du transverse superficiel. Il s'attache en dedans au centre tendineux du périnée en envoyant quelques fibres au canal anal.
- Le sphincter externe de l'urètre : Constitué de deux couches :
- Une couche circulaire interne.
- Une couche externe arciforme dont les fibres concaves en arrière entourent la partie inférieure de l'urètre et vont rejoindre en arrière le noyau fibreux central du périnée.

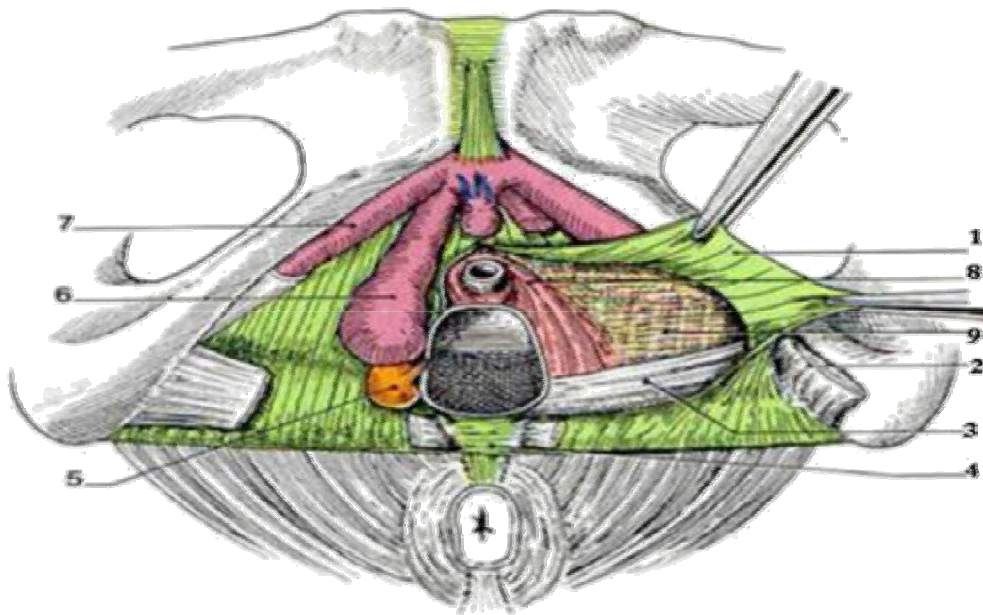


Fig.7 : Le plan moyen du périnée

1-feuillet inférieur de l'aponévrose périnéale moyenne ; **2**-muscle transverse superficiel ; **3**-muscle transverse profond ; **4**-centre tendineux du périnée ; **5**-glande vestibulaire majeure ; **6**-bulbe vestibulaire ; **7**-piliers du clitoris ; **8**-sphincter externe de l'urètre ; **9**-feuillet profond de l'aponévrose périnéale moyenne

IV. LE PLAN PROFOND OU DIAPHRAGME PELVIEN :

Il constitue la partie la plus haute et la plus solide du plancher pelvien. Il a globalement la forme d'un U horizontal dont les branches sont antérieures. Les deux branches du U ménagent un hiatus uro-recto-génital (ou hiatus lévatorien), antérieur et médian, livrant passage aux éléments viscéraux (Fig. N°8).

Le plan profond est constitué par Le muscle coccygien et le muscle élévateur de l'anus.

- Ce dernier présente trois chefs musculaires distincts : ilio-coccygien, pubo-coccygien et pubo-rectal (Fig. N°8 et N°9).
- Le faisceau ilio-coccygien est un muscle fin qui est le constituant le plus postérieur de l'élévateur. Il s'insère sur l'aponévrose obturatrice enformant l'arcade tendineuse de l'élévateur. Ses fibres cheminent de dehors en dedans, d'autant plus obliques qu'elles sont antérieures. Il se termine sur le coccyx et le raphé ano-coccygien.
- Le faisceau pubo-coccygien s'insère en avant du précédant sur la portion antérieure de l'aponévrose obturatrice et à la face postérieure du pubis. Ses fibres se dirigent en arrière et en dedans et recouvrent le bord antérieur de l'ilio-coccygien. Ainsi au niveau de son insertion postérieure, le pubo-coccygien est au-dessus de l'ilio-coccygien. Les fibres de l'ilio-coccygien et du pubo-coccygien s'entrecroisent avec celles du muscle controlatéral. Le raphé ano-coccygien comprend deux plans : l'un supérieur formé par l'entrecroisement des fibres du pubo-coccygien, l'autre inférieur formé par l'entrecroisement des fibres de l'ilio-coccygien.
- Le faisceau pubo-rectal est le chef le plus fort et le plus développé du muscle élévateur de l'anus. Son rôle dans la continence est essentiel.

Il s'insère à la face postérieure du pubis et se dirige en arrière et en bas en croisant la face latérale du rectum. Il entremêle ses fibres en arrière avec celles du muscle controlatéral. Au cours de son trajet d'avant en arrière, il est progressivement recouvert par les fibres du muscle pubo-coccygien et ses fibres horizontales au niveau du pubis, se verticalisent en cravatant le rectum par en arrière. Les fibres les plus basses s'intègrent au faisceau profond du sphincter externe dont elles sont indissociables. Le muscle pubo-rectal a une physiologie superposable lors de la défécation au sphincter externe.

- Le muscle coccygien : Appelé encore ischio-coccygien, est une lame musculaire triangulaire placée en arrière du muscle élévateur de l'anus, tendue de l'épine ischiatique au bord latéral du sacrum et de coccyx. Il est étroitement accolé au ligament sacro-épineux. Il ferme la cavité pelvienne en arrière en complément de l'élévateur dans le plan duquel il est situé.

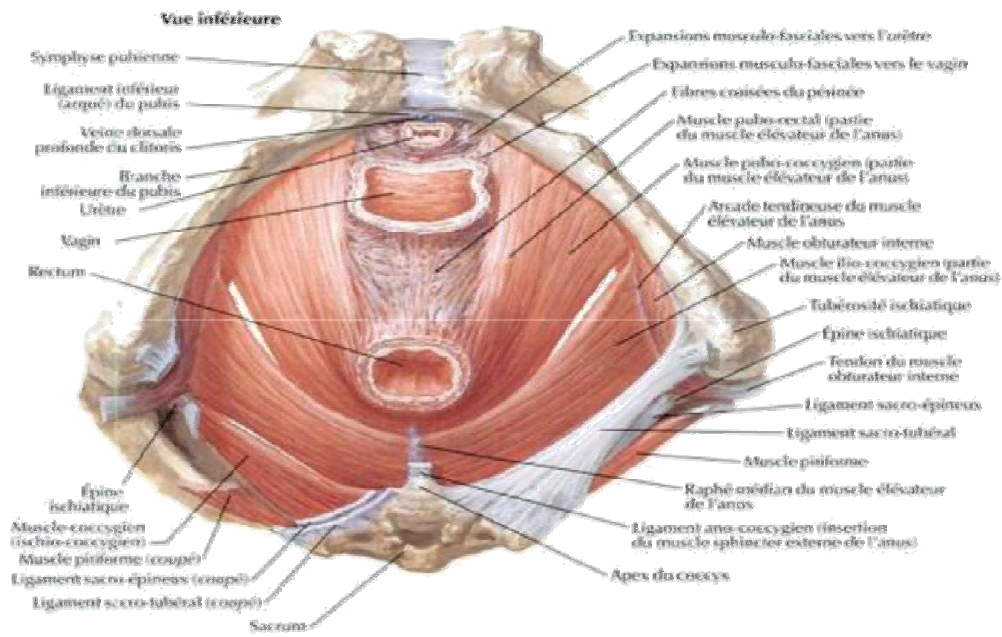


Figure N°8 : Vue inférieure des releveurs de l'anus.

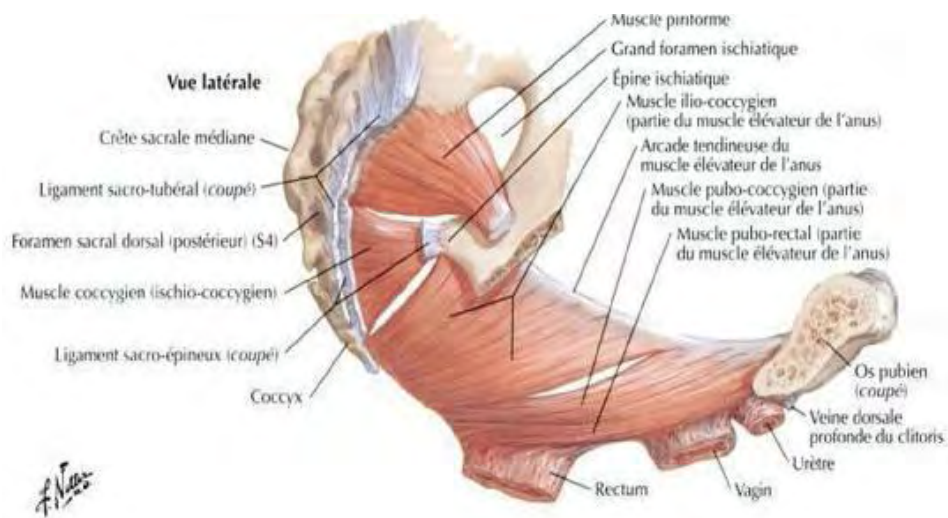


Figure N°9 : Vue latérale des releveurs de l'anus .

V. LA VASCULARISATION :

1. Les artères :

Les artères les plus importantes du périnée sont les artères pudendales internes. D'autres artères entrant dans la région incluent la pudendale externe, la testiculaire et les artères crémastiques.

(a) Artères pudendales internes :

❖ Trajets et rapports

Les artères pudendales internes naissent du tronc antérieur de l'artère iliaque interne dans le pelvis. Elles accompagnent le nerf pudendal et quittent le pelvis par le grand foramen ischiatique au-dessous du muscle piriforme. Elles contournent l'épine ischiatique, où elles se situent latérales au nerf, entrent dans le périnée en cheminant par le petit foramen ischiatique, et accompagnent le nerf pudendal dans le canal pudendal sur la paroi latérale de la fosse ischioanale.

Les branches de l'artère pudendale interne comprennent les artères rectales inférieure, périnéale et des branches pour les tissus érectiles du pénis et du clitoris.

❖ Branches collatérales :

- Les artères rectales inférieures : Une ou plusieurs artères rectales inférieures naissent de l'artère pudendale interne dans le triangle anal. Elles traversent médialement la fosse ischioanale pour se diviser, et irriguer le muscle et la peau voisine.

Elles s'anastomosent avec les artères rectales moyenne et supérieure, respectivement branches de l'artère iliaque interne et de l'artère mésentérique inférieure, pour former un réseau de vaisseaux qui irriguent le rectum et le canal anal.

- L'artère périnéale : L'artère périnéale naît près de l'extrémité inférieure du canal pudendal et donne une branche périnéale transverse ainsi qu'une artère scrotale postérieure ou labiale pour les tissus et la peau avoisinants.
- Des branches musculaires pour les muscles élévateurs de l'anus, obturateurs interne, coccygien et grand fessier.
- L'artère du bulbe vestibulaire
- L'artère urétrale : elle irrigue l'urètre spongieux et les tissus spongieux environnant.

❖ Branches terminales :

- L'artère profonde du pénis : elle pénètre la membrane du périnée pour entrer dans le corps caverneux et le parcourt dans son centre.
- L'artère dorsale du pénis : pénètre le bord antérieur de la membrane du périnée pour atteindre la face dorsale du corps du pénis.

(b) Artères pudendales externes :

Les artères pudendales externes comportent un vaisseau superficiel et un vaisseau profond, qui naissent de l'artère fémorale. Elles se dirigent médialement pour entrer en avant dans le périnée, et irriguer la peau voisine du pénis et du scrotum. Ou celle du clitoris et des grandes lèvres.

(c) Artères testiculaires et crémastiques :

- Chez l'homme : les artères testiculaires naissent de l'aorte abdominale et descendent dans le scrotum à travers le canal inguinal pour irriguer les testicules. les artères crémastiques, qui naissent de l'artère épigastrique inférieure, branche de l'artère iliaque externe, accompagnent le cordon spermatique dans le scrotum.
- Chez la femme : de petites artères crémastiques suivent le ligament rond de l'utérus à travers le canal inguinal.

2. Les veines :

Les veines du périnée accompagnent généralement les artères et rejoignent les veines pudendales internes, qui se connectent avec la veine iliaque interne dans le pelvis. L'exception est la veine dorsale profonde du pénis ou du clitoris qui draine principalement le gland et les corps caverneux. La veine dorsale profonde chemine entre les artères dorsales de chaque côté du pénis ou du clitoris elle passe par la brèche entre le ligament inférieur pubien et l'espace profond du périnée ; puis elle se connecte aux plexus veineux entourant la prostate chez l'homme ou la vessie chez la femme.

3. Les lymphatiques :

Les vaisseaux lymphatiques des parties profondes du périnée accompagnent les vaisseaux sanguins pudendaux internes ; ils se drainent essentiellement dans les nœuds iliaques internes du pelvis.

Les canaux lymphatiques des tissus superficiels du périnée accompagnent les vaisseaux sanguins pudendaux externes ; ils se drainent principalement dans les nœuds inguinaux superficiels.

4. L'innervation :

a. Les nerfs somatiques :

❖ Le nerf pudental :

Le principal nerf somatique du périnée est le nerf pudental. Ce nerf naît du plexus sacral et véhicule des fibres des segments médullaires spinaux S2 à S4. Il quitte la cavité pelvienne par le grand foramen ischiatique au-dessous du muscle piriforme, contourne le ligament sacroépineux : il gagne alors le triangle anal du périnée en passant médialement par le petit foramen ischiatique. En entrant dans le périnée, il se situe sur la paroi latérale de la fosse ischioanale dans un dédoublement du fascia (le canal pudental), qui couvre le muscle obturateur interne.

Le nerf pudental a trois rameaux terminaux principaux qui sont accompagnée par des branches de l'artère pudendale interne :

- Le nerf rectal inférieur : Souvent multiple, Il traverse le fascia du canal pudendal et se dirige médialement li travers la fosse ischioanale pour innerver le sphincter anal externe et les régions voisines des muscles élévateurs de l'anus. Le nerf est aussi sensitif pour la peau du triangle anal.
- Le nerf périnéal : passe dans le triangle urogénital et donne naissance à des rameaux moteurs et cutanés. Les rameaux moteurs innervent les muscles squelettiques dans les espaces superficiel et profond du périnée. Le plus gros des rameaux sensitifs est le nerf scrotal postérieur chez l'homme, et le nerf labial postérieur chez la femme.
- Le nerf dorsal du pénis et du clitoris entre dans l'espace profond du périnée. Il chemine le long du bord latéral de l'espace puis sort en traversant la membrane du périnée juste au-dessous de la symphyse pubienne où il rencontre le corps du clitoris ou du pénis. Il poursuit son trajet sur la face dorsale du corps pour atteindre le gland. Le nerf dorsal est sensitif pour le pénis et le clitoris, particulièrement le gland.

❖ Autres nerfs somatiques :

Les autres nerfs somatiques qui entrent dans le périnée sont essentiellement sensitifs ils incluent des branches des nerfs ilio-inguinal, génitofémoral, cutané postérieur de la cuisse et anococcygien.

b. Les nerfs viscéraux :

Les nerfs viscéraux pénètrent dans le périnée pour deux voies :

- Ceux destinés à la peau, qui consistent essentiellement en fibres sympathiques postganglionnaires, sont délivrés à la région le long du nerf pudendal. Ces fibres joignent le nerf pudendal à partir des rameaux communicants gris qui relient les parties pelviennes des troncs sympathiques aux branches antérieures des nerfs sacraux spinaux.
- Ceux destinés aux tissus érectiles pénètrent dans la région essentiellement en traversant l'espace profond du périnée à partir du plexus hypogastrique inférieur de la cavité pelvienne. Les fibres qui stimulent l'érection sont des fibres parasympathiques, qui entrent dans le plexus hypogastrique inférieur via les nerfs splanchniques des niveaux S2 à S4 de la moelle spinale.

VI. ANATOMIE ET STRUCTURE DU NERF PERIPHERIQUE :

Le nerf périphérique (Fig. 10) est une structure complexe composée de plusieurs faisceaux maintenus ensemble par l'épinèvre.

L'épinèvre est formé de fibres de collagène dense, de fibroblastes, d'adipocytes, de capillaires (« vasanervorum ») et de mastocytes.

Chaque faisceau est limité par le périnèvre (constitué de plusieurs couches de cellules périneuriales et de fibres de collagène) et est composé de plusieurs complexes axoschwanniens (myélinisés ou non), intégrés dans un tissu conjonctif lâche ; l'endonèvre. Celui-ci est formé de fibres de collagène, de capillaires, de fibroblastes et de mastocytes.

Une des caractéristiques du système nerveux périphérique est la présence d'une cellule très spécialisée ; la cellule de Schwann qui constitue le support structural et métabolique (production et entretien de la gaine de myéline) des axones. Les axones de faible diamètre (système nerveux autonome) sont uniquement entourés du cytoplasme des cellules de Schwann (fibres nerveuses amyéliniques). À l'inverse les axones de plus grand diamètre (système nerveux somatique) sont enveloppés d'un nombre variable de couches concentriques de membrane plasmique d'une seule cellule de Schwann formant une gaine de myéline (fibres nerveuses myélinisées) (fig 11) . La myélinisation de ces axones par les cellules de Schwann est une condition essentielle à une conduction optimale de l'influx nerveux.

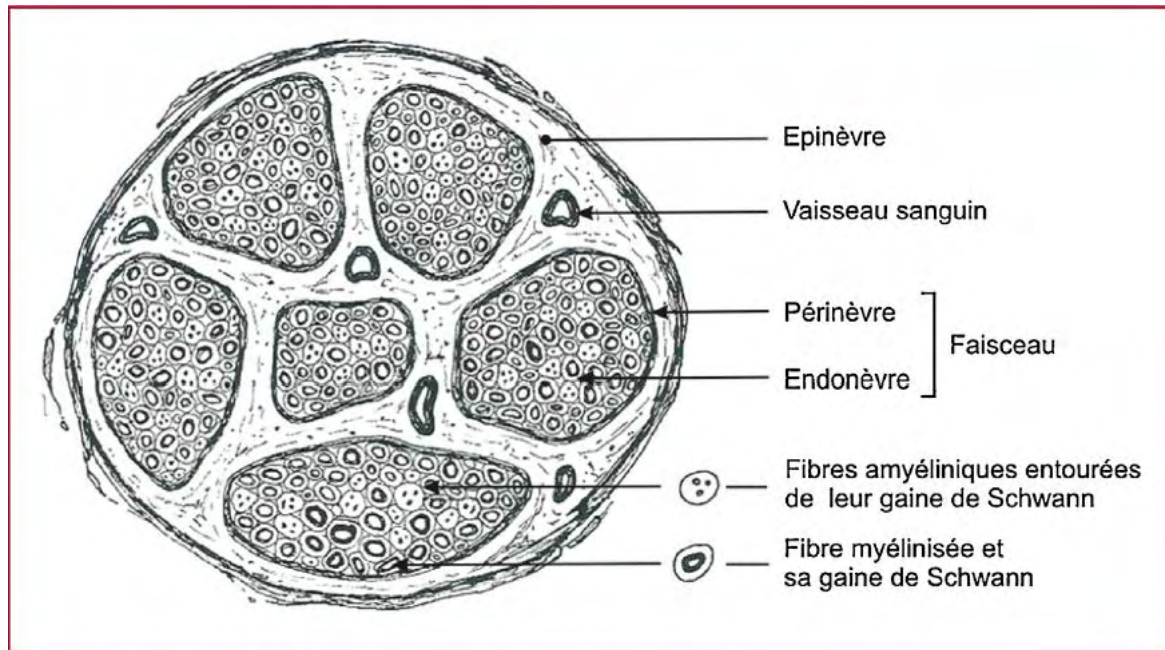


Fig. 10 : Anatomie du nerf périphérique

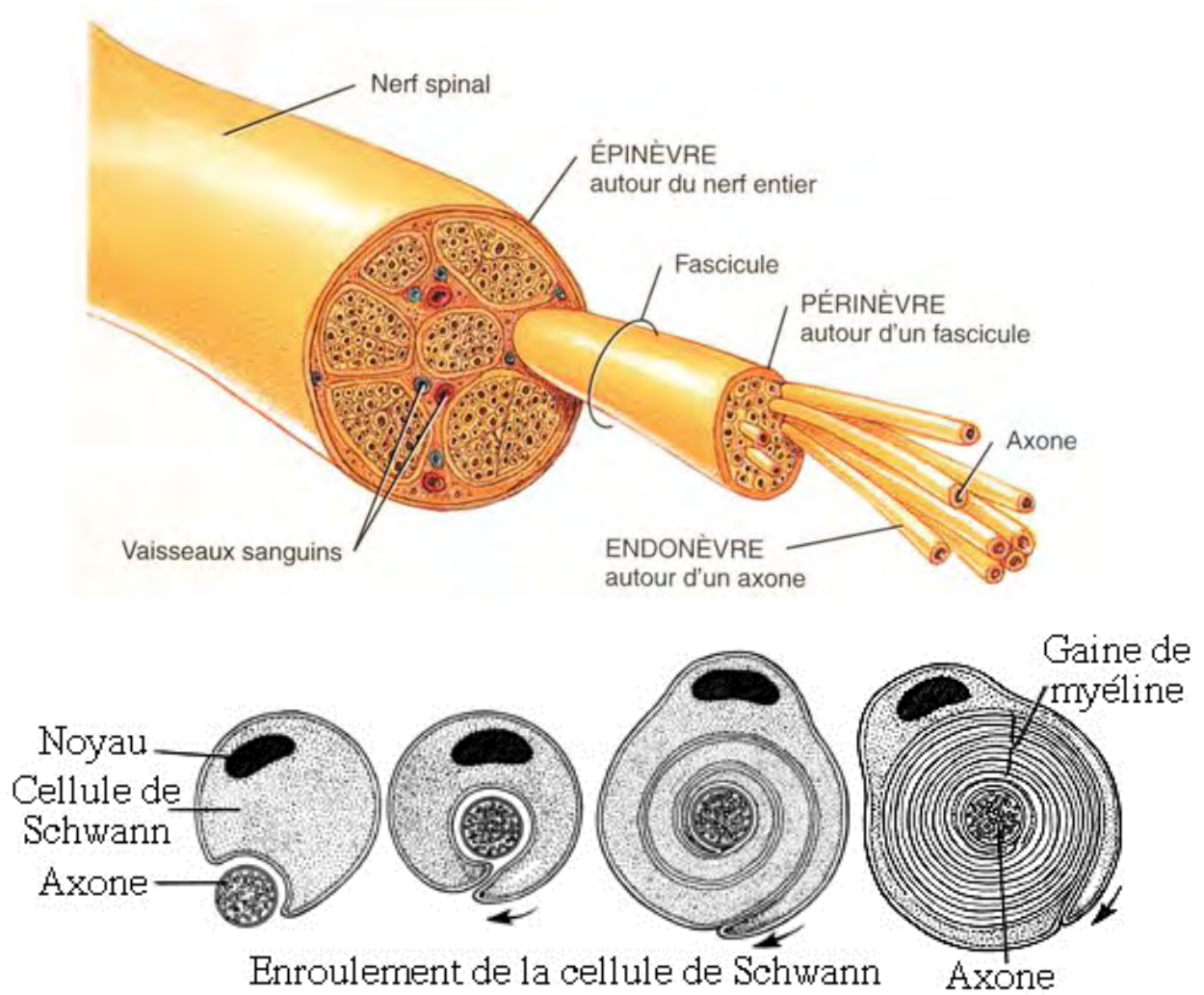


Fig. 11 : formation de la gaine de myéline



*Discussion
et commentaire*



I.ETHIOPATHOGENIE

1. Fréquence :

Les tumeurs des nerfs périphériques sont rares. Elles sont surtout bénignes et incluent deux histo-types bénins majeurs :

- Les schwannomes
- Les neurofibromes.

On différencie les schwannomes, les neurofibromes et les tumeurs malignes des nerfs (ou MPNST pour malignant peripheral nerve sheath tumors) aussi appelés schwannomes malin.

Le schwannome représente près de 70% des tumeurs des nerfs périphériques. Dans la série de 119 tumeurs des gaines d'Artico et al. ; 73 d'entre-elles étaient des schwannomes (61,3 %) [77]

Cette tumeur survient à tout âge (avec un pic d'incidence entre 40 et 60 ans) [35].

2. Répartition selon l'âge et le sexe :

Ils varient avec la malignité et la bénignité. Les schwannomes malins se rencontrent entre 20 et 50 ans, avec une moyenne de 32 ans. Cette moyenne baisse en cas d'association avec un neurofibrome [78]. Ce dernier est responsable de l'augmentation du sexe ratio de 56 à 80 % en faveur des hommes [8].

Les schwannomes bénins surviennent à tout âge avec un pic d'incidence entre 40 et 60 ans [35].

Ils touchent les deux sexes sans distinction, avec un sex-ratio proche de 1.

Dans notre situation, 1 seul cas de sexe masculin âgé de 61 ans.

3. Facteurs génétiques :

Le processus de tumorigenèse des schwannomes est en relation directe avec la perte d'expression de la merline (ou schwannomine), la protéine codée par le gène suppresseur de tumeur NF2 (gène situé sur le chromosome 22) [30].

Les schwannomes tant sporadiques que ceux développés dans un contexte de neurofibromatose de type II présentent des anomalies du chromosome 22 [31] se présentant sous la forme de monosomie complète ou partielle du chromosome 22 [32] ou de mutation du gène NF2 [33].

La recherche de mutations génétiques du gène NF2 n'est pas indiquée en l'absence d'autres schwannomes ou d'histoire familiale

Il existe une possibilité de délétion du X ou de trisomie 7

Dans le cadre des tumeurs malignes des gaines des nerfs périphériques (TMGNP), Schmidt a trouvé quelques aberrations chromosomiques des chromosomes 1, 5, 7-10, 14-17, 19, 21 et 22 [3]. Watanabe a montré que des taux élevés de Ki67 sont corrélés à un mauvais pronostic avec une réduction de taux de survie [4]

Les tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques ont une génomique complexe [15]. Les anomalies caryotypiques observées sont numériques et structurales. Les mutations examinées concernent les gènes suppresseurs de tumeur, impliqués dans le cycle cellulaire, ou dans les voies de signalisation. Les réarrangements génétiques sont non spécifiques et touchent le plus souvent le gène de la neurofibromatose de type 1 ou p53 [29]. La surexpression ou la délétion de certains gènes codant pour des protéines telles que p53, l'EGFR (récepteur de l'épidermal growth factor), P16, p14, NF1, NF2 ont été identifiés comme facteurs de malignité [96][97].

4. Facteurs de risque et étiologies :

Plus de 90 % des schwannomes sont sporadiques et d'étiologie inconnue.

Les schwannomes multiples se rencontrent soit dans un contexte de neurofibromatose de type II (NF2), soit de schwannomatose :

- La NF2 se manifeste avant l'âge de 30 ans par la présence caractéristique de schwannomes vestibulaires (paires crâniennes VIII) bilatéraux (parfois associé à des méningiomes et des épendymomes).

Dans 50 % des cas, la NF2 est héréditaire, de transmission autosomique dominante (touchant le gène NF2); dans l'autre moitié des cas, il s'agit de mutation sporadique nouvelle de ce même gène.

- À l'inverse, la schwannomatose, qui ne se manifeste pas avant l'âge adulte, est caractérisée par la croissance de multiples schwannomes de localisation ubiquitaire excepté sur le nerf vestibulaire.

Seul 15 % des schwannomatose sont héréditaires. Ces patients présentent une inactivation du gène NF2 qui n'est pas germinale mais somatique (et qui diffère d'un patient à l'autre et chez les membres d'une même famille)

De rares cas de schwannome post radiothérapie ont été décrits.

Certains auteurs soulignent le rôle des facteurs traumatiques dans la genèse des schwannomes [70]. Lorsque le traumatisme est accidentel, il est parfois révélateur d'une tumeur jusqu'alors latente. Il n'est guère reconnu comme générateur d'une tumeur de novo [71,72], malgré quelques cas décrits, plus ou moins évocateurs

Le risque de dégénérescence du schwannome est très faible et même certains auteurs comme Enziger [74], Weiss [73] ou Piquet [75] le remettent en cause ; leur théorie est que la dégénérescence d'un schwannome primitivement bénin n'est pas admise, cette tumeur étant soit bénigne soit maligne d'emblée. Il n'existe que peu de cas documentés de dégénérescence de schwannome [34] [36] et la possibilité de développement d'un schwannome malin épithélioïde au sein d'un schwannome bénin a été publiée par Yousef-Samuel en 1985 [60,76].

NFI : von Recklinghausen	NFII : neurofibromatose neuro-acoustique	NFIII : schwannomatose
Au moins deux des critères suivants	schwannome VIII bilatéral	au moins deux schwannomes
Plus de six taches café au lait	ou	pas de schwannome VIII
Lentigines axillaires ou inguinales	un parent NFII +	âge > 18 ans
Un neurofibrome plexiforme ou deux neurofibromes	schwannome VIII unilatéral	
Gliome des voies optiques	ou	
Deux nodules iriens de Lisch	un parent NFII + deux des critères suivants	
Lésions osseuses (a)	neurofibrome	
Un parent 1 ^{er} degré avec NFI	méningiome	
	schwannome	
	gliome	
	cataracte juvénile	
<i>(a) : lésions osseuses de la NFI : dysplasie du sphénoïde, amincissement de la corticale d'un os long.</i>		

Tableau N°1 : critères diagnostiques des neurofibromatoses d'après chick et al. [43]

5. Localisations :

Les schwannomes peuvent siéger sur tout le trajet nerveux de l'organisme [9] et même sur les terminaisons nerveuses. Cependant il existe certains sites de prédilection :

- Sous-cutanées sont situées au niveau de la tête, du cou, et des faces de flexion des membres ;
- Profondes : au niveau du médiastin postérieur et du rétropéritoine
- Intradural extra-médullaire : au niveau de la racine postérieure du nerf spinal (tumeur en « sablier » bombant de part et d'autre du trou de conjugaison);
- Au niveau des paires crâniennes : toutes peuvent être atteintes sauf le I et le II mais c'est cependant le VIII qui est touché dans plus de 85 % des cas (donnant le tableau clinique du neurinome de l'acoustique)

Sa localisation périnéale est exceptionnelle.

Dans notre cas, le patient avait 61 ans au moment du diagnostic , ce qui concorde avec les données de la littérature. Les facteurs de risque en rapport avec cette affection sont génétiques et éventuellement traumatiques, chose qui n'a pas été retrouvé chez notre patient.

. La localisation périnéale du schwannome étant très rare , seulement quelques cas ont été décrit dans la littérature. Le ratio des cas de schwannome périnéaux rapportés est de 1%.

II. DIAGNOSTIC

1. Le diagnostic clinique [2][88][42] :

a. Les Circonstances de découverte

Le diagnostic est le plus souvent fortuit et tardif, vu la latence de l'évolution de la tumeur qu'elle soit bénigne ou maligne.

La symptomatologie dépend de la taille de la tumeur et de sa localisation, elle reste cependant longtemps asymptomatique pouvant aller jusqu'à 10 ans [7].

Selon la localisation, il peut exister un déficit fonctionnel, un déficit sensitivomoteur, des paresthésies (Les patients se plaignent alors de brûlures ou de picotements) voire des douleurs neuropathiques.

Les symptômes pourront orienter sur le site anatomique atteint, notamment quand il s'agit d'un nerf crânien. Le contexte pourra également guider le diagnostic clinique : signes cliniques de neurofibromatose de type 2, existence de neurofibrome.

En plus des symptômes cités ci-dessus, on peut retrouver au niveau périnéal des signes en rapport avec l'effet de masse de la tumeur sur les organes adjacents ; sur l'urètre : dysurie, rétention d'urine, miction par poussée ; et sur le rectum : ténesme, épreinte, constipation.

Lorsque la lésion est de nature maligne, Trois critères peuvent orienter le diagnostic (selon l'OMS en 2013) : tumeur développée à partir d'un nerf périphérique ; tumeur secondaire à une tumeur bénigne ; tumeur survenant chez un patient atteint d'une neurofibromatose de type 1 [23]. En dehors de ces trois

cas de figure la douleur est le signe le plus fréquent : névralgie ou douleur indéfinissable aggravée par la palpation, évoluant dans un contexte d'altération de l'état général.

La taille de la tumeur, son évolution rapide et sa localisation font l'originalité de notre cas, En effet, la localisation périnéale du schwannome est très rare ce qui a été une source de difficulté diagnostic d'autant plus que la symptomatologie était très pauvre.

b. Les données de l'examen clinique :

La palpation doit être soigneuse, au niveau de la zone incriminée par le patient, mais aussi sur le trajet des principaux troncs nerveux. Elle peut permettre de parfaitement repérer la lésion sous forme d'une masse fusiforme:

- bien limitée
- ferme
- non adhérente à la peau
- mobile dans le sens perpendiculaire au nerf fixe longitudinalement :
signe de « la mobilité latérale de Recklinghausen ».

Ce qui est compatible avec l'examen clinique de notre patient.

Elle permet aussi de rechercher la présence d'un signe de Tinel (Le signe de Tinel est un signe clinique en médecine, définit par une sensation de fourmillement ressentie dans la partie distale d'un membre lors de la percussion le long d'un nerf périphérique, témoignant d'une atteinte ou d'un début de régénérescence de ce nerf) lors de la percussion. Ce signe est noté dans 100%

des tumeurs nerveuses périphériques palpables. Une tuméfaction ovoïde palpable associée à un signe de Tinel est jusqu'à preuve du contraire une TNP. La découverte clinique d'autres localisations est rare, mais apporte des arguments supplémentaires pour le diagnostic de TNP [7]

Dans notre cas la palpation douloureuse de la masse et le signe de Tinel n'ont pas été retrouvés.

2. La biologie :

Aucune anomalie biologique spécifique n'a été rapportée dans la littérature.

Les explorations biologiques sont fonction de la topographie de la tumeur.

Dans le cadre du schwannome de topographie périnéale, une exploration de la fonction rénale peut être préconisée : NFS, Ionogramme, Urémie, créatininémie. **Celle-ci n'a révélé aucune anomalie chez notre patient.**

3. L'imagerie ^{[51][1][79][82][83][89]} :

a. L'échographie ^[90] :

À l'échographie, les schwannomes se présentent comme des lésions tissulaires ovales arrondies ou fusiformes, bien limitées, de contours réguliers, hypoéchogènes ou d'échogénicité mixte. On peut observer des formations kystiques au sein de la masse, des calcifications se traduisant par un renforcement postérieur ou encore une hypervascularisation au doppler couleur. Le critère diagnostique essentiel est la proximité de la masse avec le nerf.

Elle permet de différencier un schwannome d'un neurofibrome : Quand le nerf est identifié, une lésion excentriquement placée (par rapport au nerf) suggère un schwannome, tandis qu'une masse centrée suggère un neurofibrome. En revanche, les rapports entre la masse et le nerf sont parfois difficiles à analyser lorsque la masse est profonde ou le nerf grêle. Les coupes axiales sont habituellement les plus utiles pour analyser les rapports entre la tumeur et le nerf. Le nerf est d'abord détecté en amont puis suivi jusqu'à la tumeur. Bien que les coupes longitudinales puissent être intéressantes, il est parfois difficile d'obtenir une image qui montre à la fois la pénétration du nerf dans la masse et sa sortie en aval.

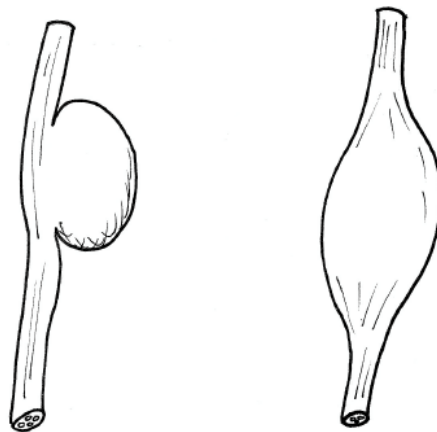


Schéma 1 : montrant la différence de topographie du schwannome (à gauche) par rapport au neurofibrome à droite

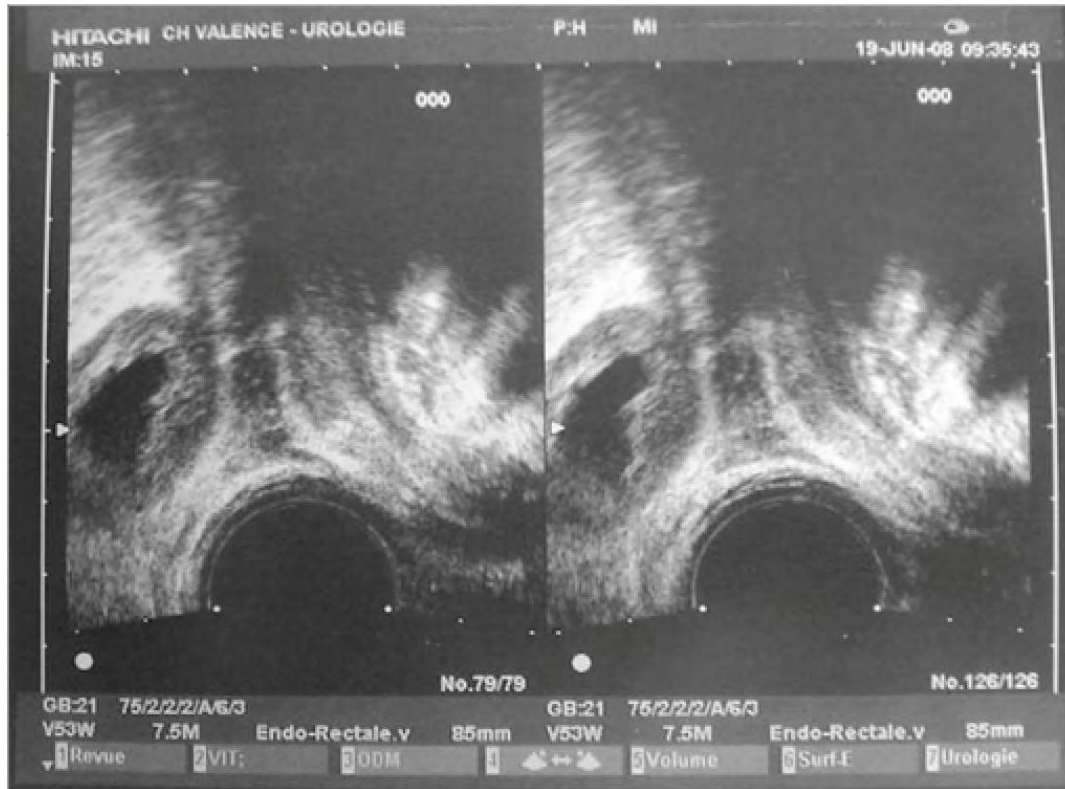


Fig.12 : Echographie endorectale montrant une masse arrondie bien limitée hyperéchogène à centre anéchogène traduisant un remaniement kystique

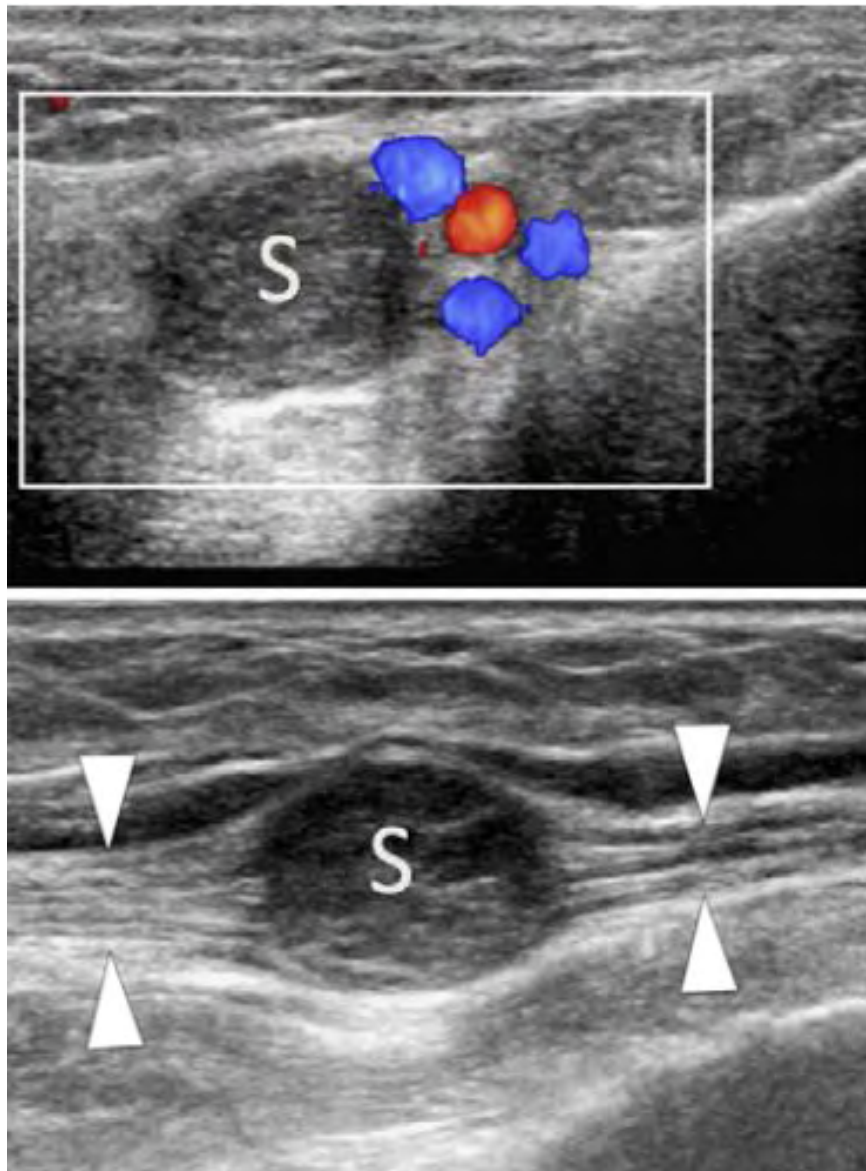


Fig .13 : Aspect du Schwannome en Échographie Doppler couleur en coupe axiale (a), coupe échographique longitudinale (b)

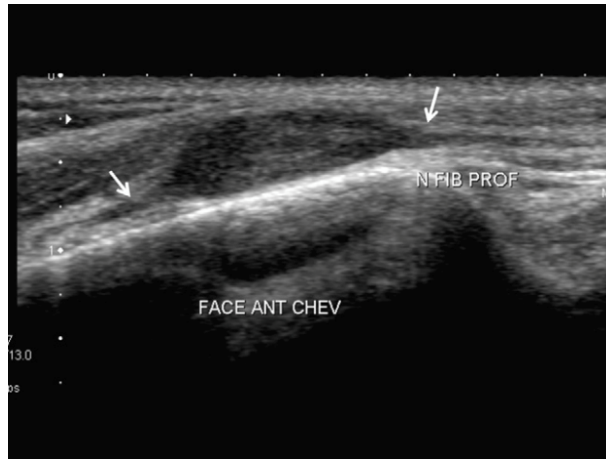


Fig.14 : Echographie en coupe longitudinale d'une masse se rattache au nerf à chacune de ses extrémités (flèches blanches) traduisant probablement un schwannome

L'aspect échographique du schwannome et des TMGNPs est pratiquement identique. C'est surtout l'injection de contraste qui doit donner l'alerte en montrant un rehaussement intense et précoce [91].

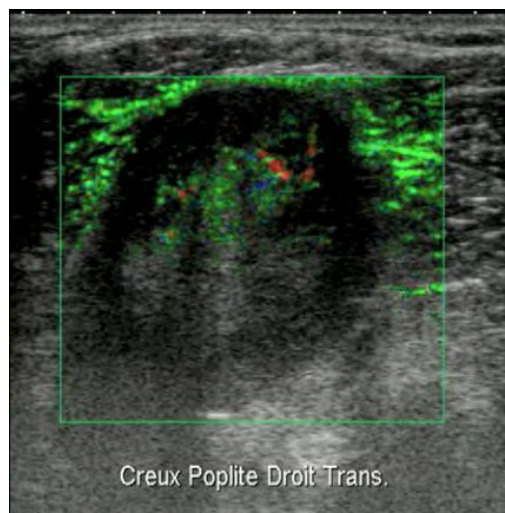


Fig.15 : Coupe échographie transversale montre un rehaussement d'une masse après injection de contraste.

b. La tomодensitométrie :

La TDM offre une analyse spatiale optimale avec un champ d'exploration large, permettant une cartographie préopératoire, notamment avec les organes et structures adjacentes.

Si la TDM permet une meilleure analyse de l'extension osseuse, l'analyse tissulaire est meilleure en IRM. En raison de sa faible résolution dans les paries molles, elle a été supplantée par l'IRM [81]

Le scanner retrouve une lésion bien limitée, dont la densité est dépendante des remaniements lésionnels. Les remaniements, qu'ils soient kystiques, nécrotiques, hémorragiques ou sous forme de calcification, seront d'autant plus marqués que la tumeur est volumineuse.

Le rehaussement après injection de produit de contraste est en général hétérogène.

Des formes kystiques pures sont décrites et ne doivent pas faire éliminer d'office le diagnostic.

Réalisée dans notre cas, la TDM a retrouvé une masse périnéale arrondie à contours réguliers situé à droite du sphincter anal, avec présence de remaniements kystiques au sein de la tumeur, et un rehaussement moyen homogène de celle-ci après injection du produit de contraste.

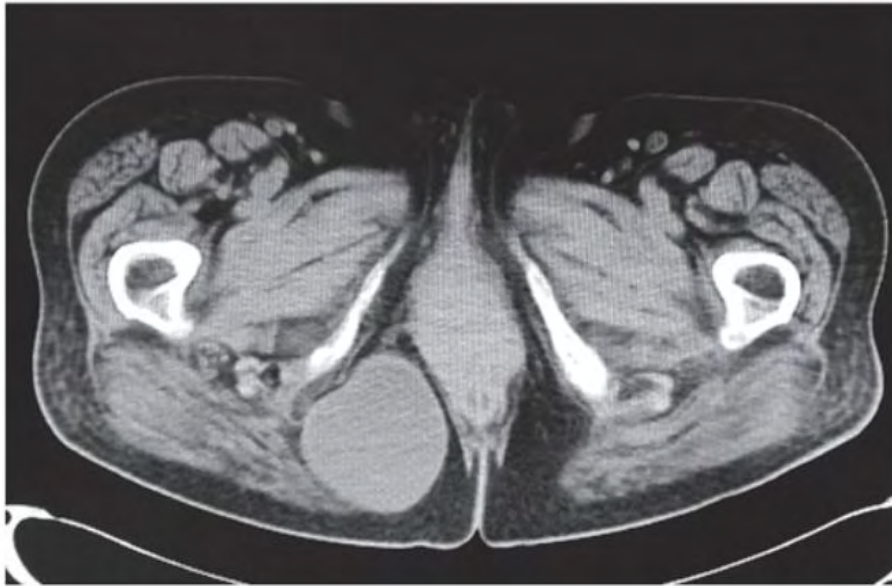


Fig.16 : TDM d'un schwannome pelvien homogène présent au niveau de la région anale.



Fig.17 : TDM d'un schwannome pelvien présentant plusieurs remaniements kystiques.



Fig.18 : TDM pelvienne sans injection de produit de contraste montrant une masse arrondie hétérogène (schwannome) avec des calcifications intratumorales.

c. L'imagerie à résonance magnétique :

L'IRM est l'examen de référence dans le diagnostic des tumeurs des nerfs périphériques.

La tumeur apparaît en général sous forme ovoïde ou sphérique, bien limitée, avec des marges lisses et régulières, homogène ou hétérogène.

En IRM, l'association d'un isosignal T1 au muscle squelettique adjacent, à un hypersignal T2 (voire un isosignal au muscle) sont classiquement décrits mais restent non spécifiques.

Le signal est homogène pour les tumeurs de moins de 3 cm de diamètre et hétérogène si le diamètre est supérieur à 3 cm.

Il existe souvent, un liseré périphérique continu en hyposignal, bien visible en T1= « split fat sign », évoquant la présence d'une capsule

L'intensité du signal en T2 est inversement proportionnelle à la cellularité de la tumeur, contrairement aux zones nécrotiques qui renforcent l'hypersignal T2. Ainsi, le type B d'Antoni est associé à un hypersignal T2 plus intense par rapport au type A d'antoni.

L'aspect en cible, hyper-intense en périphérie et hypo-intense plus au moins homogène au centre sur les séquences pondérées en T2 est caractéristique du schwannome.

La prise de contraste au gadolinium intéressera les portions tissulaires ainsi que les cloisons, septa et parois de la lésion et sera d'autant plus hétérogène que les remaniements seront importants.

Le schwannome et les TMGNPs partagent en général les mêmes caractéristiques iconographiques, cependant les tumeurs de grandes tailles (> 5 cm), l'invasion du plan graisseux, l'hétérogénéité, les marges mal définies, et l'œdème péri-lésionnel sont plus suggestive de TMGNPs [16]

	Schwannomes	MPNST
T1	Isosignal (= muscle)	Grosse tumeur (>5cm) Hétérogénéité
T1+ gadolinium	Renforcement homogène (Petites tumeurs) Renforcement inhomogène avec kystes (grosses tumeurs)	Invasion des plans graisseux Œdème péri-lésionnel
T2	Hypersignal	
Neurographie	Aspect excentré	

Tableau N°2 : critères diagnostiques IRM des tumeurs nerveuses périphériques

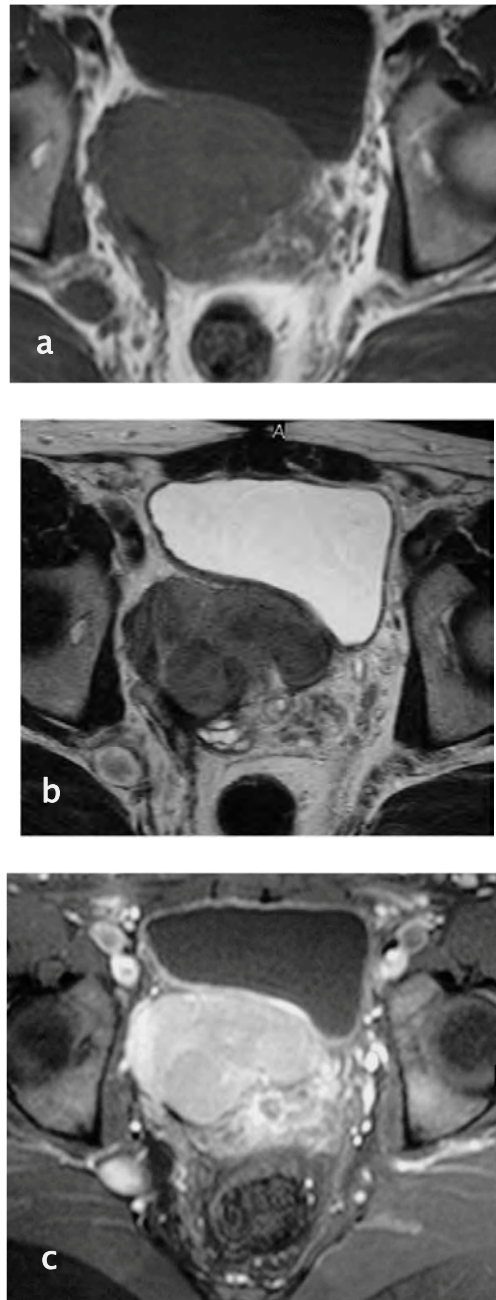


Figure 19 : IRM pelvienne mettant en évidence un schwannome pelvien,
(a) en T1 (b), en T2, (c) après injection de gadolinium

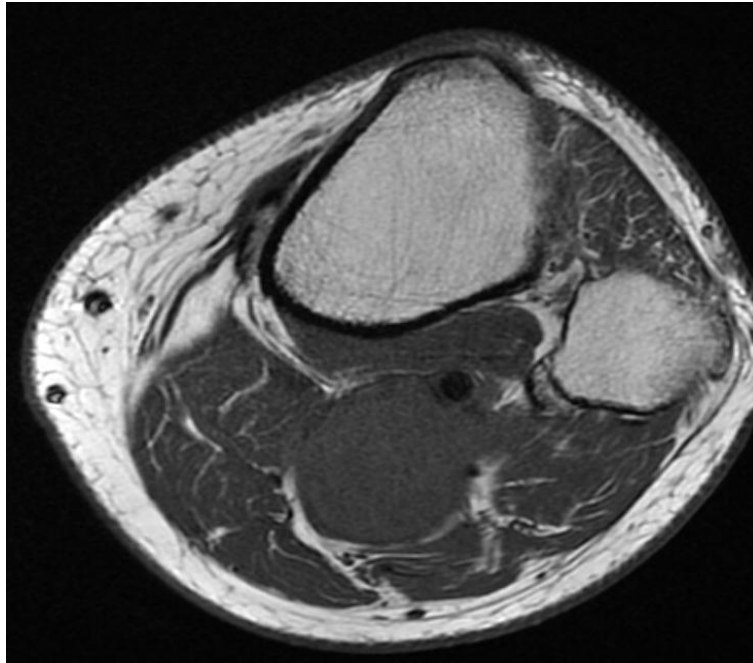


Fig.20 :IRM d'un schwannome avec « split fat sign »

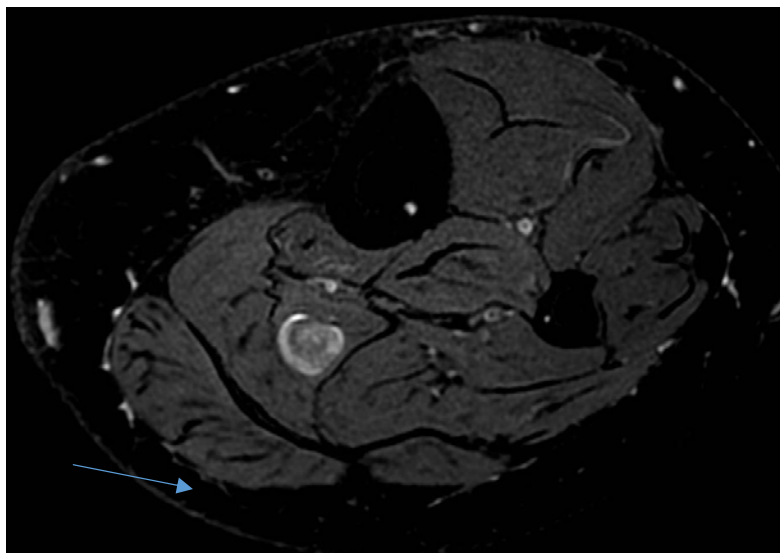


Fig.21 : IRM d'un schwannome en T2 avec le « signe de la cible » (fleche)

d. L'urétrocystographie rétrograde :

L'urétrocystographie rétrograde est l'examen consistant à l'opacification par voie rétrograde du bas-appareil urinaire par un produit de contraste radio-opaque, à la recherche d'un rétrécissement dû à la compression de la tumeur sur les voies urinaires.

e. La Rectoscopie :

C'est un examen qui permet de visualiser le canal anal, la totalité du rectum et la partie distale du côlon sigmoïde, à la recherche d'une obstruction par effet de masse.

3. L'anatomopathologie :

Elle a été pratiquée dans notre cas, et a confirmé le diagnostic de schwannome bénin. Le contexte, les données de l'examen clinique et de l'imagerie permettent en général une bonne présomption concernant la nature tumorale, mais comme ailleurs, la certitude sera apportée par l'examen macro- et microscopique.

4. Techniques :

Le diagnostic de certitude du schwannome ne peut se faire que sur l'histologie, de préférence sur une pièce d'exérèse chirurgicale.

La ponction biopsie percutanée a été préconisée par certains [93][94]. Elle n'est cependant pas dénuée de danger (risque hémorragique) et bien trop inconstante dans ses résultats compte tenu des remaniements pouvant errer le

diagnostic pour être recommandée [95]. Elle se fait à l'aiguille fine. Son abord est adapté à la localisation.

5. Résultats :

Nommées d'après le physiologiste allemand Theodor Schwann, les cellules de Schwann (également dénommées neurolemmocytes) sont une variété de cellules gliales qui assurent principalement des axones à l'isolation myéline dans le système nerveux périphérique.

Les cellules de Schwann commencent à former la gaine de myéline chez les mammifères au cours du développement fœtal et le travail en spirale autour de l'axone, avec parfois plus de 100 tours.

Les cellules non-myélinisées de Schwann sont impliquées dans l'entretien des axones neuronaux et sont cruciales pour la survie

a. Le schwannome bénin ^[77] :

a.1 L'aspect macroscopique :

Il s'agit de tumeur généralement sphérique ou ovoïde, nodulaires, bien limitées, encapsulées présentant des contours réguliers ou discrètement lobulés.

La taille varie de microscopique à 4 cm habituellement dépassant rarement 8 cm de diamètre.

Le nerf d'origine est bien identifiable et refoulé (sauf dans les formes cutanées).

Sur les gros troncs, la tumeur se présente appendue au nerf, engainée, excentrée dans le périnèvre. La tumeur peut alors être énucléée facilement sauf au niveau du nerf acoustique où il est nécessaire de sectionner le nerf. Quand elle est originaire d'un petit nerf la masse est mobile, mais immobile le long du

grand axe d'un grand nerf.

A la coupe, l'aspect est variable. Le fond est grisâtre homogène avec souvent des remaniements associés sous forme de zones jaunâtres de kystes et d'hémorragies récentes ou anciennes, de calcifications, ces remaniements peuvent être extensifs.

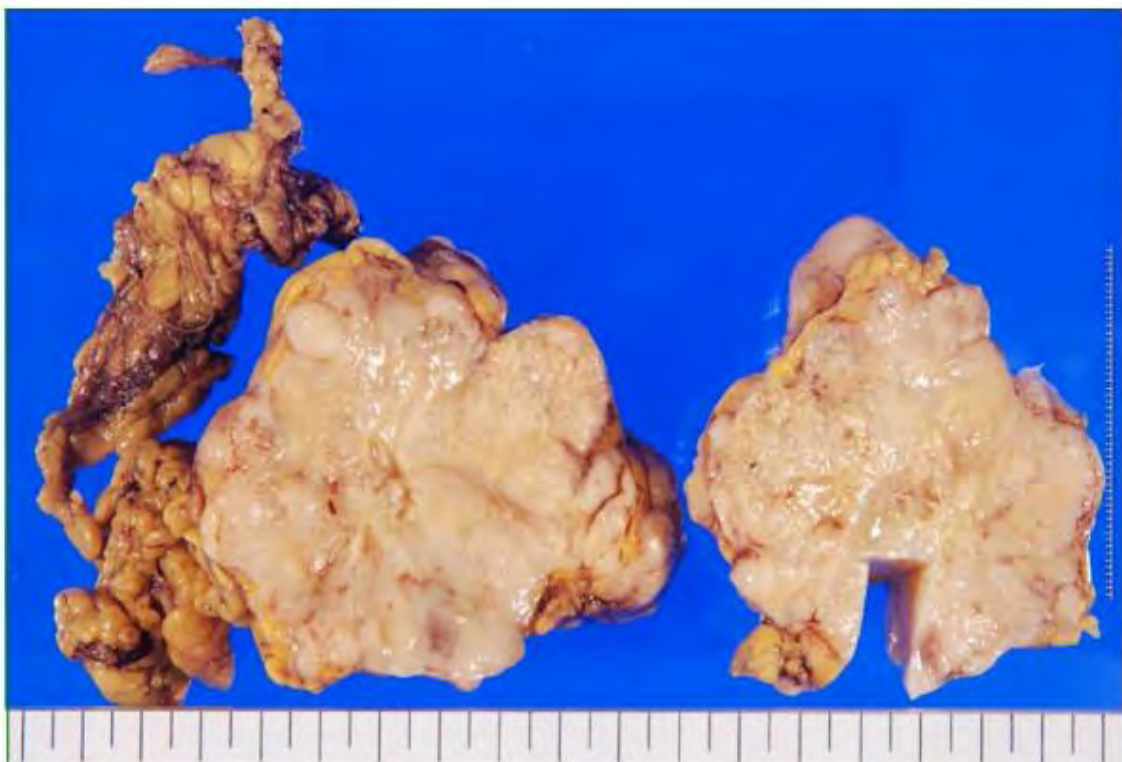


Fig.22 : Aspect macroscopique d'un schwannome

a.2 L'aspect microscopique ^[52] :

Typiquement la tumeur se compose de trois éléments, à savoir :

- Des cellules allongées fusiformes, à noyaux effilés ondulants non nucléolés avec des vacuoles claires intranucléaires, à cytoplasme abondant et fibrillaire mal limité ;
- Des fibres intercellulaires : collagéniques et réticuliniques ;
- Un matériel hyalin et mucoïde.

Ces divers éléments se rencontrent selon des proportions et des arrangements variables permettant de distinguer deux aspects principaux :

▪Le type antoni A : où le tissu tumoral est compact, richement cellulaire, les cellules et les fibres formant des travées entrelacées, parallèles ou tourbillonnantes. Les noyaux prennent une organisation palissadique et réalisent des nodules de Verocay constitués par deux palissades de noyaux parallèles entre lesquels se trouve un matériel fibrillaire. Il s'agit d'un aspect assez caractéristique du type A bien que non spécifique.

▪Le type antoni B : est à l'opposé constitué par un tissu lâche, rétracté, creusé de pseudo-kystes par dégénérescence myxöide du stroma et imbibition œdémateuse. Les cellules, moins nombreuses, y sont disséminées sans ordre et il n'y a pas de nodule de Verocay, les noyaux sont plus ronds ou ovales.

Un Schwannome peut être constitué d'un seul type ou présenter le plus fréquemment des zones alternées de l'un et de l'autre, la démarcation étant alors brutale, avec parfois une transition progressive.

La capsule : constante contenant le nerf parent déplacé.

Les fibres de réticuline ondulantes sont toujours intercellulaires sans jamais entourer individuellement les cellules.

Les vaisseaux présentent habituellement une paroi épaisse et hyalinisée, on peut y voir des remaniements secondaires à type de thrombose ou d'hémorragie. En certains points, l'abondance des vaisseaux peut en imposer pour un angiome.

Présence d'un infiltrat inflammatoire

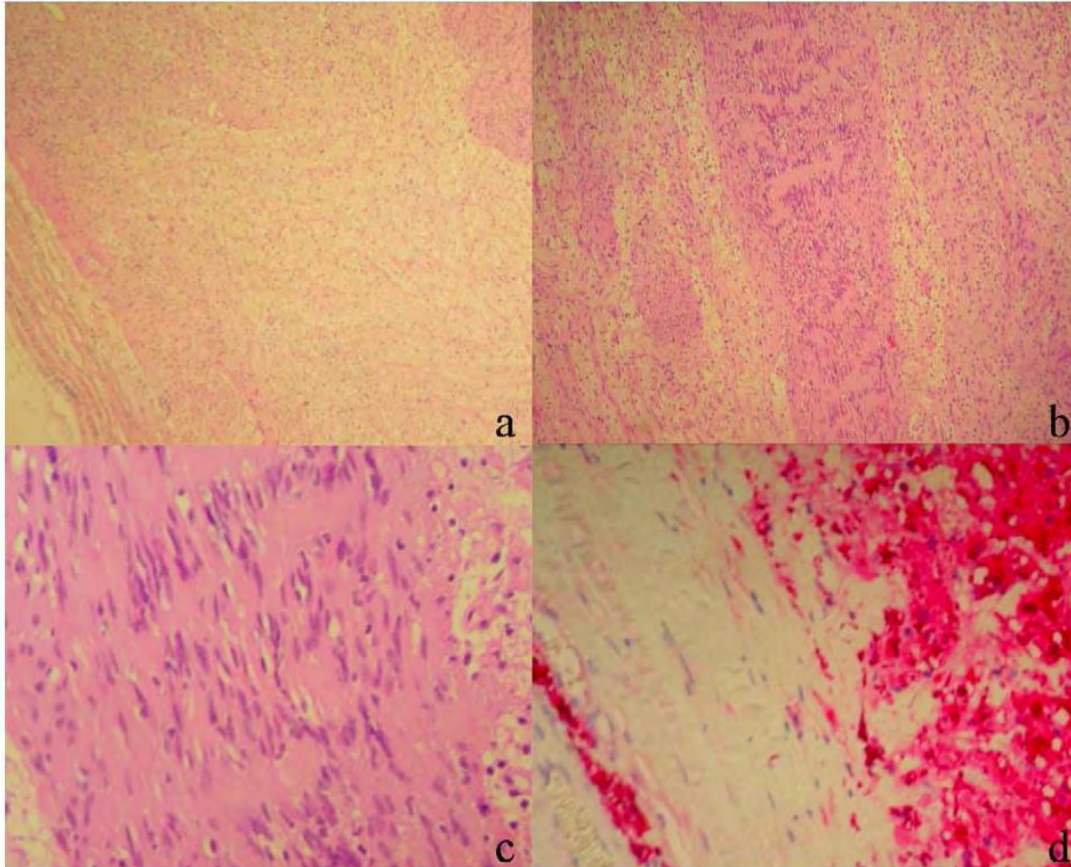


Fig.23 : Histologie du schwannome. a : tumeur encapsulée grossissement $\times 25$; b : organisation en palissade $\times 100$; c : cellules fusiformes en vague $\times 200$; d : immunohistochimie ; PS100 : positive $\times 100$. [2]

b. Les TMGNPs^{[85][21][22][23][24][25]}:

La transformation maligne est extrêmement rare et semble être toujours associée à une maladie de Von Recklinghausen ; Jusqu'à 29% des patients atteints de NF1 (maladie de Von Recklinghausen) souffre de TMGNPs (tumeur de gaine de nerf primaires malignes). 50-60% des TMGNPs surviennent chez des patients atteints de NF1.

Le deuxième facteur de risque connu est l'irradiation qui a été signalée chez 10% des patients.

Quatre principales variantes sont reconnues : la forme classique à prédominance de cellules fusiformes, la forme épithélioïde, la forme glandulaire et la forme à différenciation hétérologue avec, notamment, la tumeur « triton ». Leur différenciation a une incidence pronostique [5].

Les TMGNPs ont tendance à montrer une cytomorphologie épithélioïde quand elles surviennent sur un schwannome bénin ; on n'a pas actuellement d'explication pour cette tendance épithélioïde quand elle se transforme en malignité [6]. Cette forme épithélioïde, connue sous le nom de « schwannome malin épithélioïde », est une entité qui a les mêmes caractères cliniques que les TMGNP, mais dont les caractères cytologiques et histologiques sont différents

b.1 L'aspect macroscopique :

Les tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques se caractérisent en anatomopathologie par une masse fusiforme excentrée dans un nerf, suivant son trajet, souvent de plus de 5 cm, opaque, blanchâtre, charnue, ferme et lisse, accompagnée éventuellement de zones hémorragiques ou de nécrose. Dans certains cas, la tumeur peut posséder une pseudocapsule. Parfois, elle peut être « globoïde ».

Il existe en périphérie une réaction inflammatoire fibrotique.



Fig.24 : Macroscopie d'une volumineuse GIST ; La tumeur (à gauche) est arrondie, bien limitée en périphérie, avec quelques remaniements œdémateux et hémorragiques.

b.2 L'aspect microscopique :

Microscopiquement, il existe une prolifération tumorale souvent très dense de cellules fusiformes à contours irréguliers et cytoplasme allongé formant des faisceaux compacts. Leurs noyaux sont de grande taille, irréguliers en taille et en forme, souvent hyperchromatiques, organisés en palissade. Il existe un indice mitotique souvent élevé et un rapport nucléocytoplasmique augmenté.

Il peut exister des zones kystiques, des foyers de nécrose, de calcification ou des zones hémorragiques. Une hypercellularité périvasculaire avec prolifération cellulaire concentrique autour des vaisseaux peut être observée, avec possible hernie tumorale dans la lumière des vaisseaux. Un pléomorphisme cellulaire peut exister [26]. Une organisation cellulaire en boucle ou nodulaire peut être observée mais est très variable.

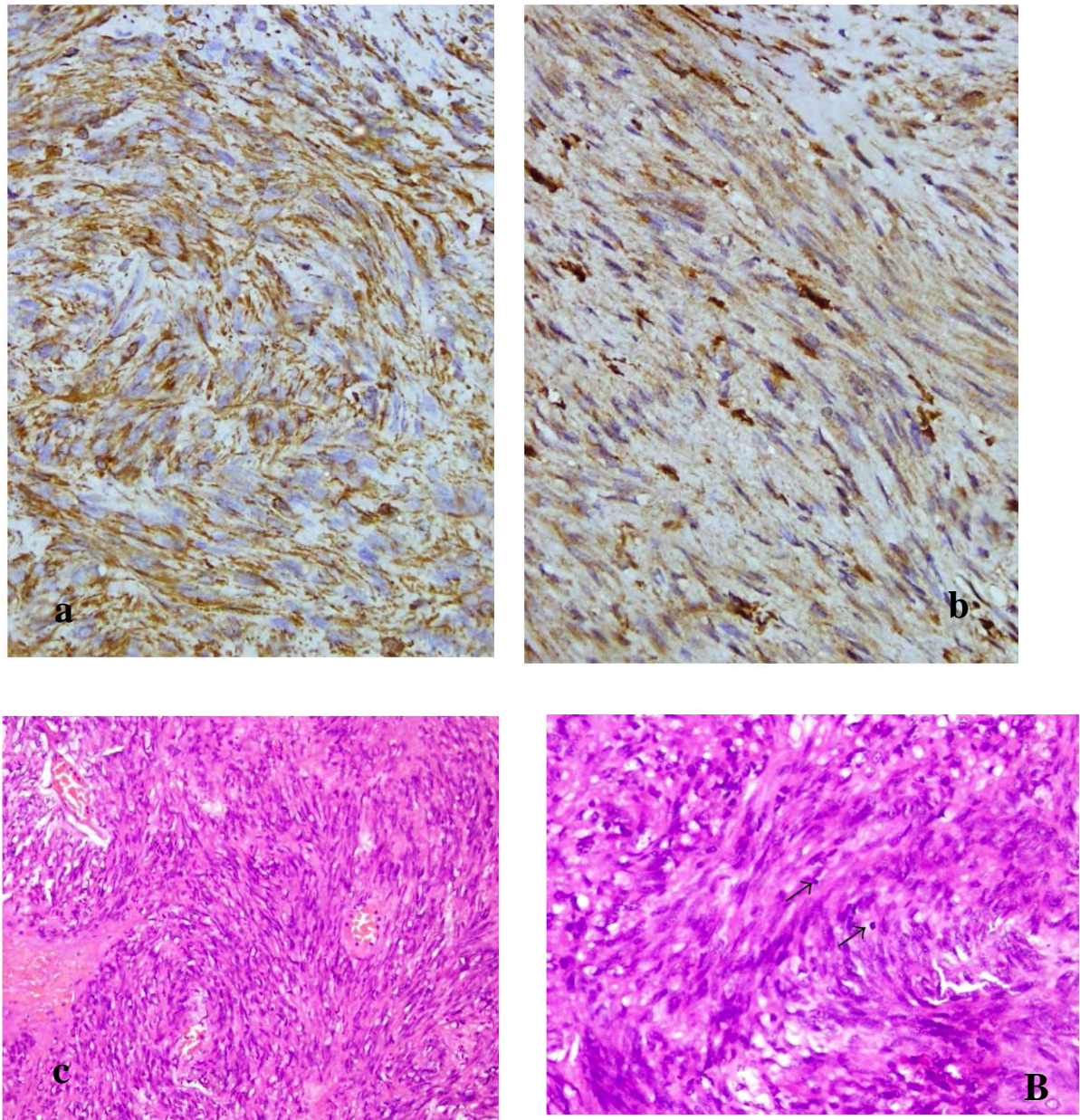


Fig.24 : Aspect microscopiques des TMGNPs : a : immunomarquage positif à la vimentine, b : immunomarquage positif ala s-100, c : organisation nodulaires des cellules, d : cellules fusiformes avec activité mitotique (flèche)

Afin de participer à la détermination du grade histologique de la tumeur, il est important de définir l'indice de prolifération évalué par le Ki67 ; Cet antigène, présent dans les noyaux des cellules tumorales, est un marqueur de la prolifération cancéreuse. Il est souvent de plus de 20 % dans ce type de tumeur contrastant avec un taux inférieur à 1% dans le schwannome bénin [25].

Le grade histologique permet d'évaluer le degré de malignité en termes de probabilité de métastases à distance [26].

Le grade histopronostique de la Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer (FNCLCC) est défini par la différenciation cellulaire, le pourcentage de nécrose et le nombre de mitose par champs (Tableau 3) [21, 28, 13].

Globalement, 15 % des tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques sont de bas grade et 85 % sont de haut grade.

Le stade de l'American Joint Committee on Cancer (AJCC) est lui définit selon le grade histologique, la taille de la tumeur, la présence de métastases à distance et la profondeur de la tumeur [16].

TABLEAU 3

Grades histopronostiques des tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques selon la Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer (FNCLCC).

Critère	Score	Définition
Différenciation cellulaire	1	Bien différencié
	2	Moyennement différencié
	3	Peu différencié
Mitoses	1	0–9 mitoses pour 10 champs au grossissement 40
	2	10–19 mitoses
	3	Plus de 20 mitoses
Nécroses	0	Pas de nécrose
	1	Moins de 50 % de nécrose
	2	Plus de 50 % de nécrose

Grade 1 (somme des scores = 2 à 3) : bas grade, risque métastatique faible ; grade 2 (somme des scores = 4 à 5) : grade intermédiaire, tumeur d'évolution difficile à prévoir, risque métastatique réel ; grade 3 (somme des scores = 6 à 8) : haut grade, tumeur de pronostic défavorable, risque métastatique élevé.

Tableau 4

Grades et stades des tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques selon l'American Joint Committee on Cancer (AJCC).

Stade	Taille	Profondeur	Grade	Métastases
I	Toutes	Toutes	Bas	Non
II	< 5 cm	Superficielle	Haut	Non
III	> 5 cm	Profonde	Haut	Non
IV	Toutes	Toutes	Tous	Oui

c. Les marqueurs immunohistochimiques :

En immunomarquage, les schwannomes sont toujours fortement positifs pour la protéine S100, positifs pour les marqueurs GFAP et CD57 de façon moins constante et toujours négatifs pour les marqueurs CD117 et CD34 ainsi que pour les marqueurs musculaires [37].

L'expression de la protéine S100 est le témoin d'une différenciation neuroectodermique, sa positivité oriente donc vers un schwannome. Dans les tumeurs bénignes nerveuses ce marquage est diffus, homogène et intense tandis que dans le cas des tumeurs des gaines des nerfs périphériques, elle est éparse.

En plus de la protéine S-100, les TMGNPs sont positifs pour L'énolase sérique neuro-spécifique (ENS) ; et d'autres protéines, telles que l'actine, la cytokératine (CK), l'actine musculaire lisse (SMA), la desmine et la vimentine [12].

Dans notre cas les données immunohistochimique concordait avec ceux retrouvés dans la littérature. Ils ont révélé une positivité de la protéine S100 homogène et un marquage négatif des autres anticorps (CD 117 ; CD 34 ; SMA), ce qui est en faveur d'un schwannome bénin.

III. DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS

Les principaux problèmes de diagnostic différentiel se posent avec :

1. Le neurofibrome^{[48][49][50][51][53]} :

Le neurofibrome est une tumeur bénigne développée aux dépens du tissu conjonctif des nerfs périphériques et particulièrement de l'endonerve

Les neurofibromes (NF) représentent les tumeurs des gaines des nerfs périphériques les plus fréquentes. La plupart sont sporadiques ; toutefois environ 10 % surviennent dans un contexte de neurofibromatose type 1 (NF1).

Le neurofibrome est bien limité mais non encapsulé. Le nerf d'origine n'est que rarement retrouvé. Quand c'est le cas, il pénètre dans la tumeur, dont l'exérèse nécessite la section du nerf.

A la coupe, la lésion présente un aspect grisâtre, luisant, homogène, sans les remaniements secondaires fréquents dans les schwannomes. Sa taille est très variable. Sa consistance est molle et gélatineuse.

Il peut être cellulaire, réalisant un aspect comparable à des zones de tissu "B d'Antoni" des schwannomes. Cependant le neurofibrome est rarement encapsulé. Il rentre presque toujours dans le cadre de la maladie de Von Recklinghausen. Il est fait de cellules de Schwann et de cellules de l'endonerve.

Contrairement au schwannome, les neurofibromes peuvent contenir au sein de leur structure des axones myéliniques ou amyéliniques.

Dans le neurofibrome, une expression de la PS100 intéressant environ 40 à 50 % des cellules tumorales est observée à l'inverse du schwannome où toutes les cellules tumorales sont diffusément positives.

A l'IRM, les lésions montrent généralement une faible intensité du signal sur T1 et une haute intensité du signal sur T2. La prise de contraste est le plus souvent central. Contrairement au schwannome, le neurofibrome ne présente pas de remaniement kystique ou hémorragique.

L'IRM permet dans la majorité des cas de différencier entre le schwannome et le neurofibrome. En effet, l'aspect en cible, hyper-intense en périphérie et hypo-intense plus au moins homogène au centre sur les séquences pondérées en T2 est caractéristique du schwannome, alors que le neurofibrome est globalement hétérogène ou plus rarement homogène sur les deux séquences pondérées T1 et T2

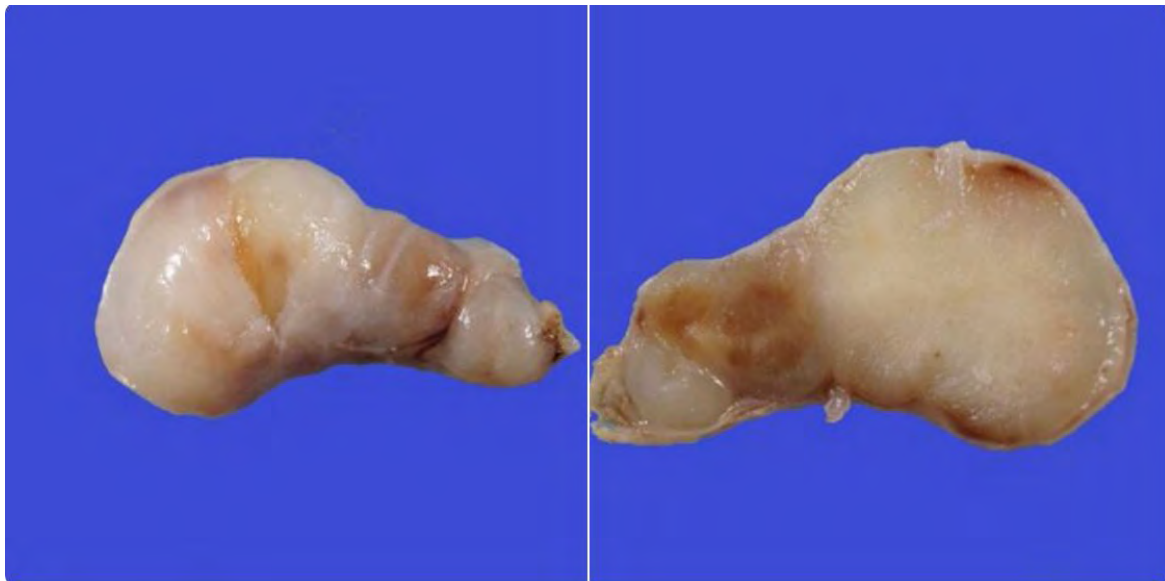
	Schwannome	Neurofibrome
Épidémiologie	Fréquent Adulte (40/60 ans) H = F	TGNP la + fréquente Tous âge H = F
Étiologie	Sporadique+++ (> 90%) NF2, schwannomatose	Sporadique+++ NF1 ⇒ N. multiples/NP
Localisation	Tête/Cou + face extension des membres NC et NR extra-médullaires	Derme+++ Moins fréquent : petits à gros troncs nerveux
Clinique	NR : ± signes sensitifs/moteurs NC (VII) : surdit�, vertige	Derme : nodule, indolore Profond : signes moteurs/sensitifs
Macroscopie	Encapsulé Expansif refoulant le nerf	Non encapsulée 5 formes distinctes*
Histologie	Biphasique : Antoni A (CS compactes avec ± nodule de Verocay) ± Antoni B (paucicellu- laire + vaisseaux paroi hyalini- sée + histiocytes)	Mélange désorganisé CS + CP +axones + cellules stro- males + trousseaux collagènes+stroma myxoïde
Immunohistochimie	PS100 diffus (nucléaire+ cytoplasmique), GFAP ±	PS100 ±, EMA ±, CD34 ±, GFAP ±
Génétique	Délétion Chr 22 : inactivation gène NF2 ± mutation gène INI1 (SMARCB1)	Délétion Chr 17q (gène NF1) NP : délétion Chr 9p (gène CDKN2A)
Pronostic	Bénin (transformation maligne exceptionnelle) Pas de récurrence locale	N. cutané localisé : bénin NP et intraneural : précurseur des MPNST

Tableau 5 : comparaison des caractéristiques épidémiologiques, cliniques, macroscopiques, histologiques, immunohistochimiques et génétiques entre le neurofibrome et le schwannome.

NR : nerfs rachidiens ; NC : nerfs crâniens ; CS : cellule de Schwann ; Chr : chromosome ; TGNP : tumeur des gaines des nerfs périphériques ; NF1 : neurofibromatose de type 1 ; NP : neurofibrome plexiforme ; * : cutanée localisée, cutanée diffus, intraneural localisé, intraneural plexiforme, massif diffus plexiforme des tissus mous ; & : intraneurale, des tissus mous et muqueux ; CP : cellules périneuriales ; MPNST : tumeur malignes des gaines des nerfs périphériques.

IRM	neuroFibrome	Schwannome
Position/nerf	central	excentré
Target sign T2	++++	+
Aspect fasciculé	+	++
Cavitation /hgies		++
Pattern de PDC	Diffus/central	periph

Tableau 6 : comparaison des caractéristiques de l'IRM du neurofibrome et du schwannome



Aspect macroscopique d'un neurofibrome

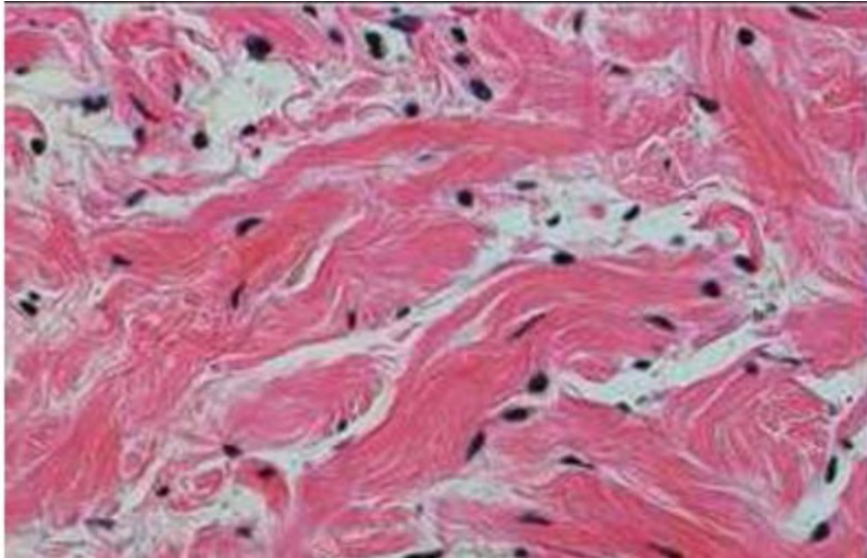


Fig.25 : Aspect microscopique du neurofibrome

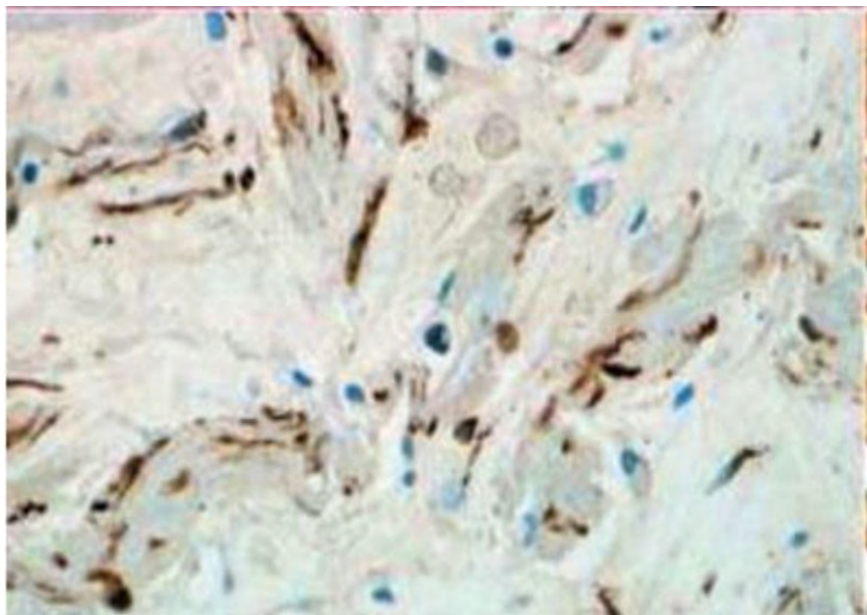


Fig.26 : Immunomarquage partiel par la protéine S- 100

2. Le léiomyosarcome^{[41] [44] [45] [46] [47]} :

Les léiomyosarcomes sont des tumeurs musculaires lisses malignes, qui font partie des sarcomes des tissus mous.

Les symptômes sont variés car ils dépendent en partie de la localisation tumorale et de son développement. Il peut se développer à partir de n'importe quel organe présentant un contingent musculaire lisse

L'aspect macroscopique du LMS est dans 90 % des cas celui d'un nodule unique avec une limite de croissance bien définie. En coupe, la tumeur est de couleur rose à gris pâle et comporte des zones nécrotiques et hémorragiques.

Microscopiquement les cellules se disposent en longs faisceaux se coupant à angle droit. Les cellules ont un cytoplasme abondant éosinophile, souvent fibrillaire, contenant éventuellement une vacuole encochant le noyau. Le noyau est central, à extrémités arrondies « en cigare ». Les noyaux peuvent être irréguliers, polymorphes, plurilobés ou monstrueux

En immunohistochimie, ils expriment diffusément l'actine musculaire lisse, variablement la h-caldesmone (qui est très spécifique du muscle lisse) et la desmine, parfois focalement CD34. CD117 et DOG1 sont négatifs.

Le scanner ou l'imagerie par résonance magnétique (IRM) permettent un diagnostic précoce devant une symptomatologie fonctionnelle habituellement peu spécifique. En tomodensitométrie, le léiomyosarcome du tube digestif est une tumeur de contours réguliers, intrapariétale, ayant typiquement un développement exoluminal. Lorsque la tumeur est volumineuse, elle peut bomber dans la lumière digestive qu'elle refoule.

La plupart du temps, ce sont des tumeurs très agressives localement et qui donnent des métastases à distance. Elles ne répondent pas aux inhibiteurs de tyrosine-kinase.

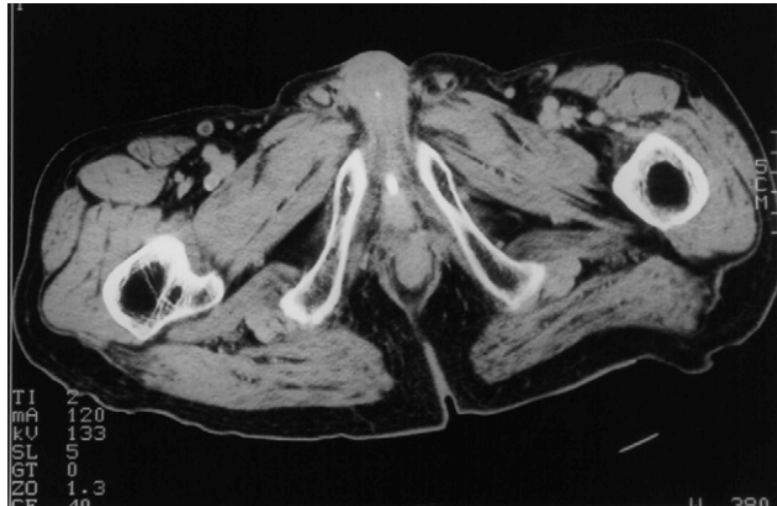


Fig.27 : TDM abdominopelvienne avec injection de produit de contraste mettant en évidence une masse anale qui s'est avéré être un leiomyosarcome



Fig.28 : Aspect macroscopique d'un léiomyosarcome

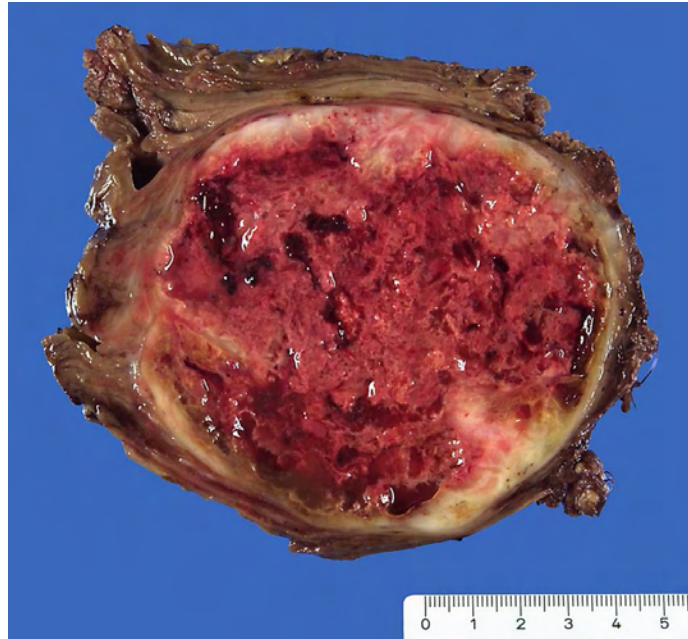


Fig.29 : Pièce d'exérèse d'un léiomyosarcome avec des zones nécrotiques et hémorragiques.

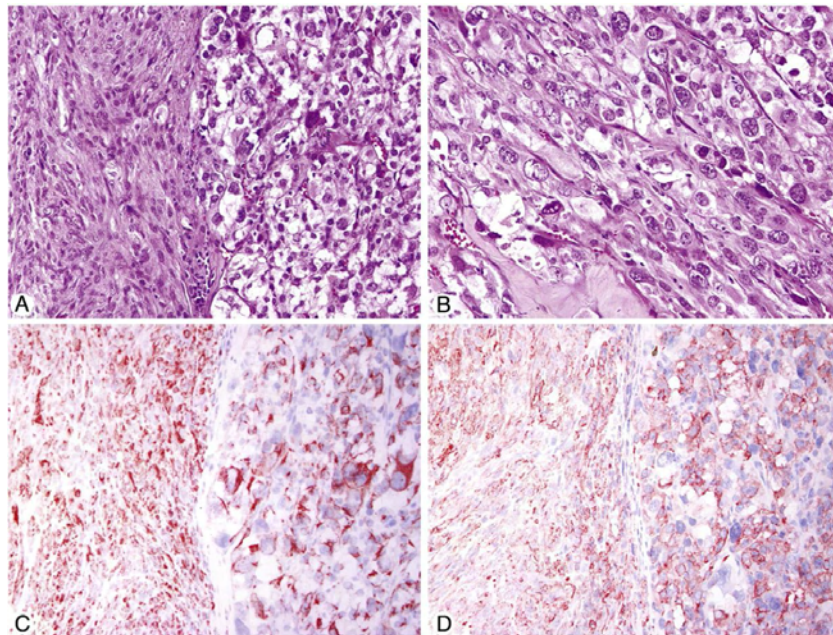


Fig.30 : A et B : leiomyosarcome avec pléomorphisme cellulaire, C : immunomarquage positif pour l'actine musculaire lisse, D : immunomarquage positif pour la desmine

3. GIST^{[54][55][56][57]} :

Les tumeurs stromales gastro-intestinales (GIST) sont les tumeurs conjonctives les plus fréquentes du tube digestif.

À la coupe, les tumeurs sont bien limitées, non encapsulées, de consistance très ferme et de couleur blanchâtre. Les lésions de petite taille sont habituellement homogènes. Les lésions les plus volumineuses présentent souvent des remaniements nécrotiques ou hémorragiques, voire pseudo-kystiques.



Fig.31 : L'aspect microscopique le plus typique des GIST est l'aspect fusiforme. Il est caractérisé par une prolifération relativement dense de cellules fusiformes formant des faisceaux enchevêtrés, pouvant parfois adopter une disposition pseudo-palissadique pouvant évoquer un schwannome. Les cellules tumorales sont caractérisées par un cytoplasme peu abondant, non éosinophile, et par un noyau régulier, à chromatine relativement dense. Le stroma est habituellement peu abondant, typiquement collagénique et les vaisseaux intratumoraux sont nombreux.

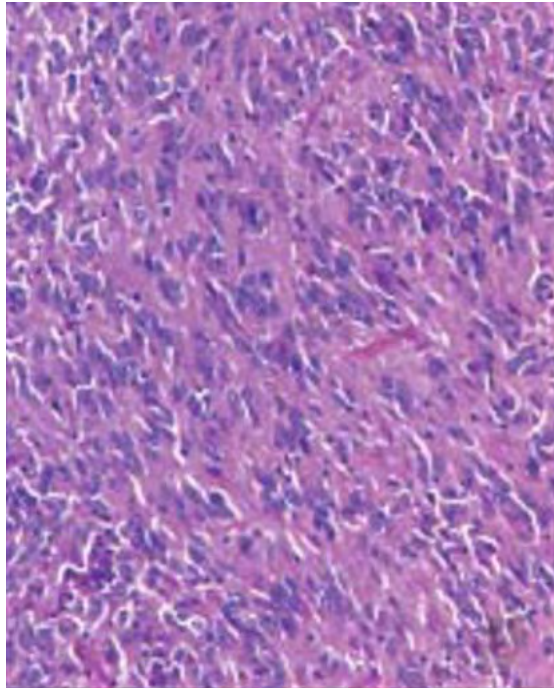


Fig.32 : Aspects histologiques des GIST

Elles expriment habituellement, mais non constamment, la protéine KIT, en immunohistochimie cependant il est toujours négatif dans le cas d'un schwannome. Elles expriment aussi la protéine CD35.

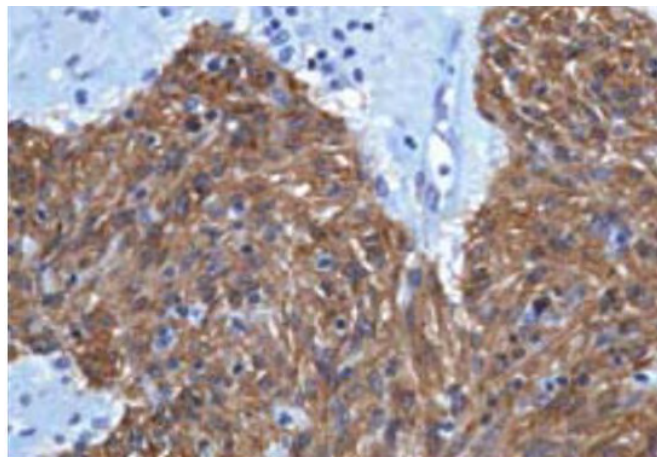


Fig.33 : Expression de KIT diffus et intense par les cellules

En imagerie, la TDM est l'examen de référence. Les tumeurs stromales du tube digestif se présentent comme des masses tissulaires se rehaussant après injection, de grande taille souvent hétérogène avec présence de nécrose, hémorragie, ou de dégénérescence kystique.



Fig.34 : TDM montrant une masse hétérogène (flèches) rehaussant de façon hétérogène après injection intraveineuse de produit de contraste iodé

4. Le léiomyome [58][59] :

Les léiomyomes sont les tumeurs bénignes issues des fibres musculaires lisses.

Cette lésion est souvent retrouvée sous forme d'un nodule muqueux, ferme qui grossit lentement. La plupart des lésions sont asymptomatiques, cependant occasionnellement, certaines peuvent causer de la douleur.

Histologiquement, il a un aspect fusocellulaire comparable à celui du schwannome. Cette distinction est plus difficile quand il existe des remaniements architecturaux nécrotico-hémorragiques ou autres. La présence de myofibrilles et l'absence d'encapsulation vrai en cas de léiomyome, sont des bons critères qui l'opposent au schwannome.

En immunohistochimie, le marquage est positif pour l'actine du muscle lisse et la desmine, et est négatif pour la CD35 et la S-100 à la différence du schwannome.

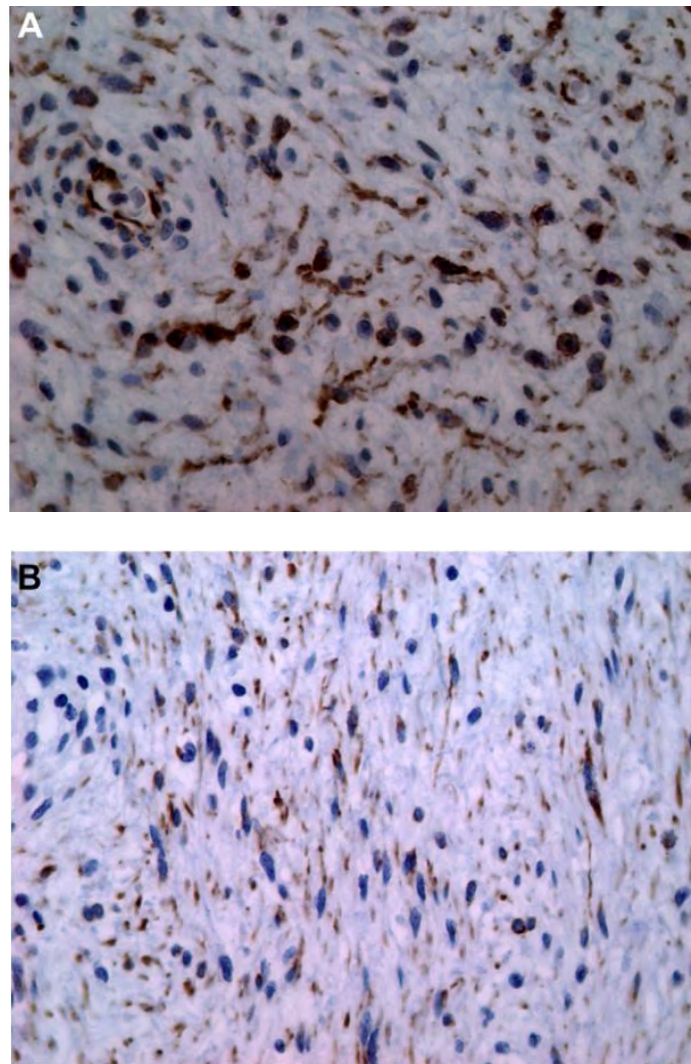


Fig.35 : Immunomarquage positif pour l'actine musculaire lisse en A et pour la desmine en B

A l'IRM on retrouve un signal faible imitant l'intensité du muscle lisse dans les images pondérées en T2. Le signal est iso intense en T1 et peut être rehaussé par l'injection de gadolinium



Fig.36 : leiomyome apres resection chirurgicale

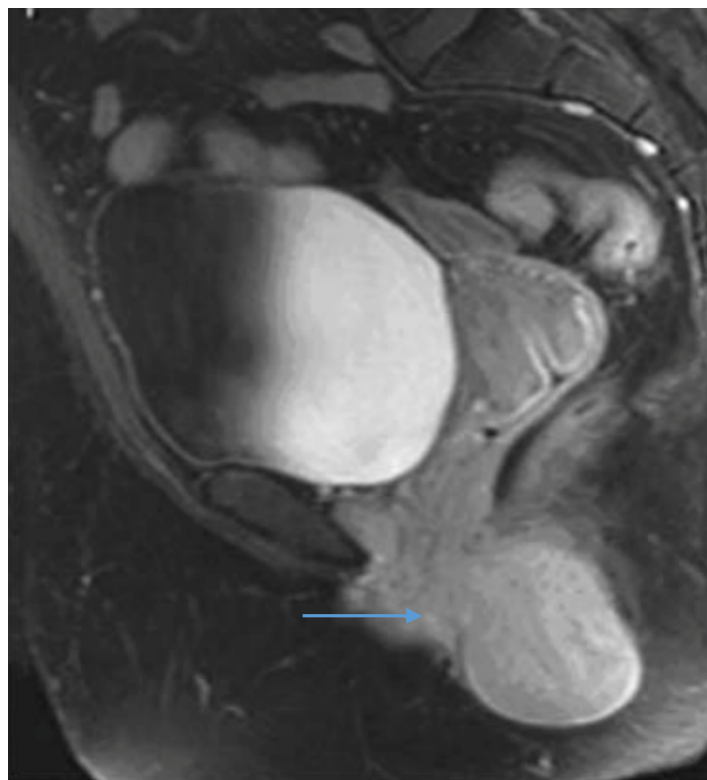


Fig.37 : IRM apres injection de gadolinium d'un léiomyome pelvien

IV. TRAITEMENT

1. Schwannome bénin ^{[2][80][88]} :

L'indication chirurgicale, presque toujours envisagée et spécialement dans les formes très algiques, demande à être discutée au cas par cas, et ce d'autant plus qu'existe un contexte de neurofibromatose, selon que la tumeur est unique ou multiple et dans ce dernier cas, un lien indiscutable entre la tumeur et les désordres fonctionnels doit avoir été établi.

L'imagerie devrait nous renseigner sur les rapports anatomiques de la lésion avec les organes adjacents, essayer d'identifier le nerf porteur et, d'autre part, donner des signaux d'alerte sur une possible dégénérescence et/ou l'incertitude quant à la possibilité d'une autre pathologie maligne, le diagnostic de certitude de schwannome restant histologique.

En raison de la bénignité des schwannomes, du faible risque de récurrence et de transformation maligne encore moindre, un traitement chirurgical conservateur de type énucléation et une résection sans sacrifice du nerf d'origine, est préférée pour certains auteurs avec de bons résultats [39].

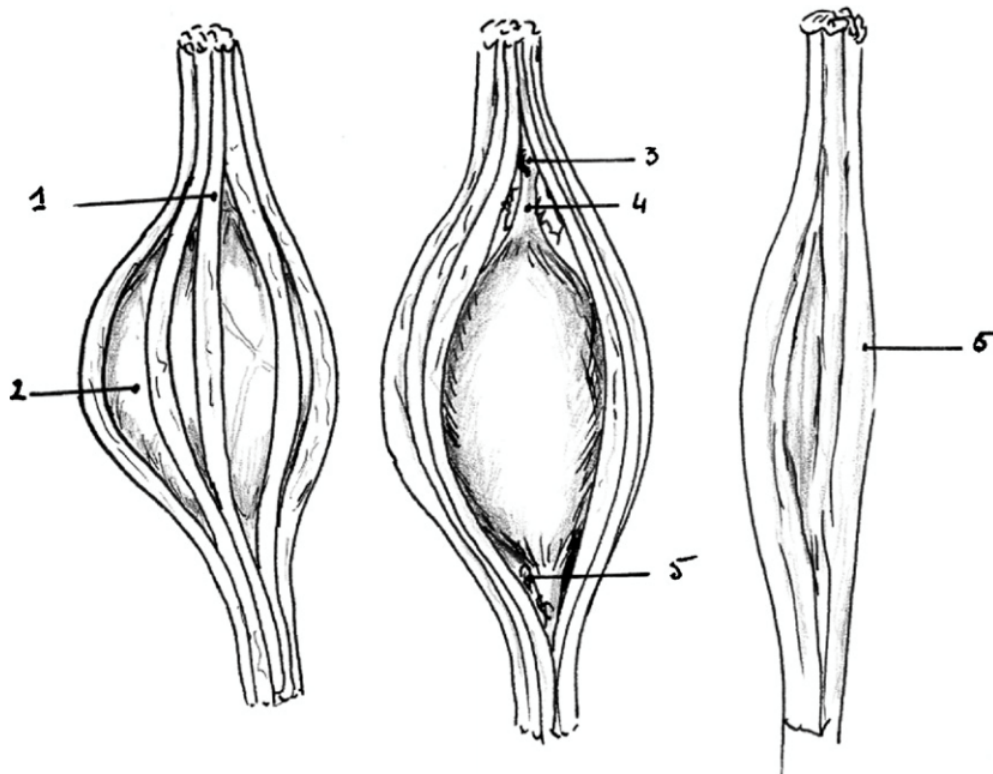
L'absence de diagnostic de certitude en imagerie et le risque, certes exceptionnel mais décrit de dégénérescence, incitent d'autres auteurs à une chirurgie plus large et radicale avec pour traitement optimal, une exérèse la plus complète possible incluant des marges de sécurité plus grandes.

Une exérèse partielle peut être envisagée s'il existe un envahissement d'une racine ou d'un tronc moteur dont l'atteinte peut se solder par des séquelles fonctionnelles préjudiciables, ce qui pousse certains auteurs à rappeler l'importance d'identifier le nerf porteur [40].

Dans certains cas de schwannome volumineux, un geste conservateur à type de curettage intralésionnel peut être proposé et préféré aux gestes radicaux qui peuvent comporter un sacrifice nerveux démesuré par rapport au caractère bénin de ce type de tumeur. Dans ce cas particulier, une artériographie avec embolisation en préopératoire peut aider à réduire le volume tumoral augmentant les chances d'avoir une résection complète.

La chirurgie requiert une bonne connaissance des voies d'abord des nerfs et une bonne expérience de la microchirurgie, l'exérèse ne se concevant qu'avec la possibilité d'utiliser le microscope pour préserver au mieux les contingents fasciculaires normaux.

Sous microscope, la dissection de ces fascicules permet de bien cliver le schwannome grâce à son encapsulation et de retrouver à ses deux pôles le fascicule porteur. Tout l'art est de trouver le bon plan de clivage. Le fascicule porteur sera sectionné au moins 1 cm au-dessus et au-dessous de la tumeur, dans le dièdre que forme la réunion des fascicules sains pour éviter de laisser in situ un fragment de fascicule pathologique susceptible de générer une récurrence. L'hémostase doit être conduite à la coagulation bipolaire et a minima pour éviter toute lésion thermique du nerf [38].



Schema 2 : Schéma d'exérèse d'un schwannome.

1-fibres nerveuses ; 2-capsule du schwannome ; 3- fascicule porteur ; 4- points d'entrée 5- point de sortie du fascicule ; 6-fascicules nerveux restants.

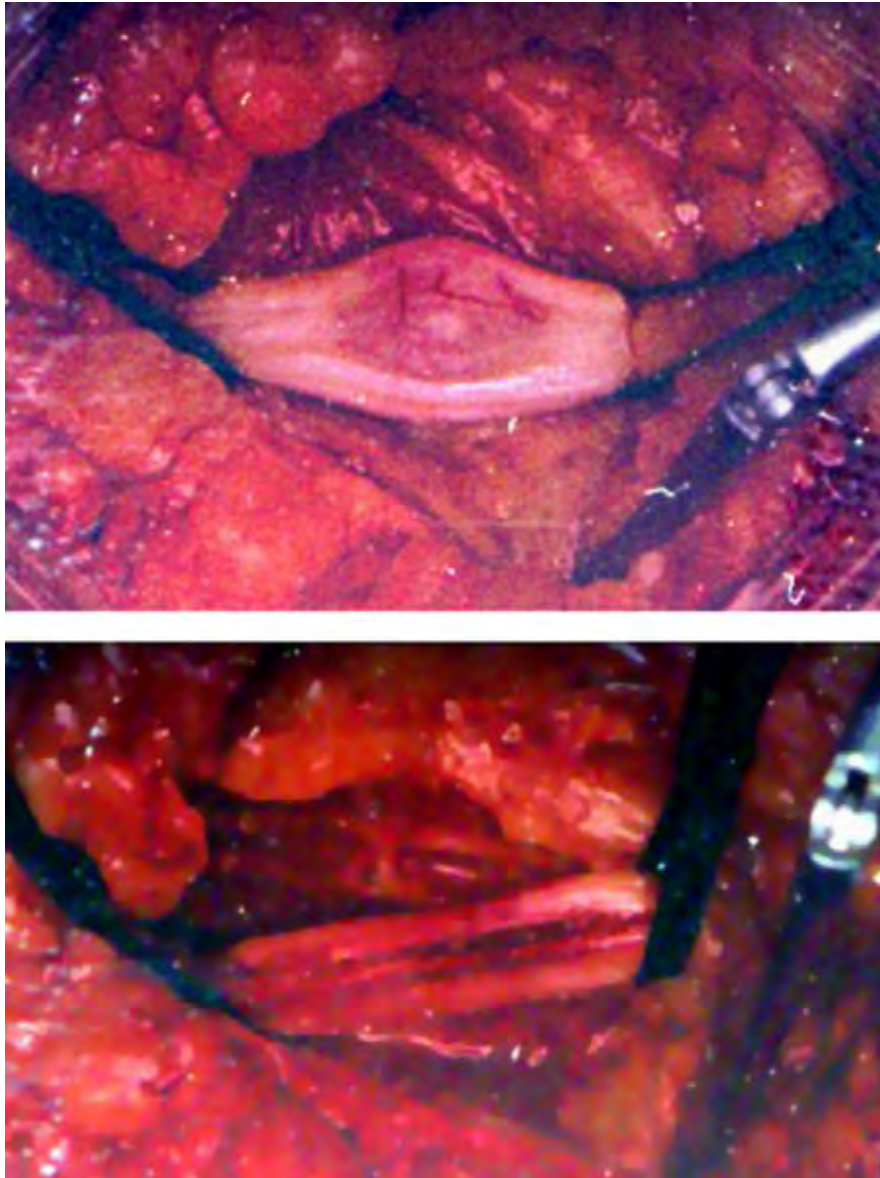


Fig.38 : Schwannome du nerf sciatique : avant et après exérèse

Dans quelques cas, un certain nombre de fascicules va se révéler indissociable du schwannome et leur sacrifice peut générer un déficit postopératoire. Un déficit peut dans d'autres cas être rattaché au sacrifice de vaisseaux irriguant à la fois la tumeur et le tronc nerveux.

Ce risque doit toujours être signalé au patient avant l'intervention. Ces déficits sont souvent transitoires mais peuvent être définitifs.

Dans plus de 90 % des cas, 95 % des fascicules nerveux, ou plus sont laissés intacts, garantissant un résultat fonctionnel excellent.

L'emplacement périnéal présente quelques particularités chirurgicales supplémentaires ; d'autant plus que la tumeur est proche du plan pré-sacrée au risque de déclencher une hémorragie massive si la capsule de la tumeur est adhérente au plexus veineux pré-sacrée.



Fig.39 : schwannome cystique résequé mesurant 6x8 cm

Dans notre cas, le traitement était typique : une énucléation de la tumeur avec préservation des fascicules nerveux et des contingents des muscles du sphincter anal se trouvant à proximité.

2. Tumeurs malignes des gaines des nerfs périphériques :

Pour les TMGNPs, le traitement de première intention est chirurgical par exérèse complète en monobloc. Il est guidé par l'échographie, la scanographie et surtout l'IRM [13]. Une exérèse en marges saines est recommandée d'autant plus qu'il s'agit de tumeurs localement agressives avec un potentiel de récurrence local très important. C'est le seul qui a prouvé son efficacité sur la survie sans progression et sur la survie globale. La chimiothérapie et la radiothérapie sont des traitements de seconde intention dont l'efficacité n'est que limitée et non démontrée à l'unanimité [14,15]. La radiothérapie peut être néoadjuvante dans le but de réduire la taille d'une tumeur initialement non résécable, adjuvante pour diminuer le risque de récurrence mais aussi lorsque l'exérèse n'a pas été complète ou encore en brachythérapie (per-opératoire). Une dose totale d'au moins 60 Gy semble souhaitable [16,15,17], comme l'a montré l'étude de Wong et al. dans laquelle le taux de contrôle local à 5 ans était de 73 % pour une dose totale d'au moins 60 Gy, contre 50 % pour une dose totale inférieure ($p = 0,021$) [18]. L'irradiation semble bénéfique en termes de contrôle local mais n'a pas d'impact sur la survie globale [19,17]. Toutefois la balance risque/bénéfice doit être évaluée particulièrement chez des patients porteurs d'une NF1 (souvent jeunes) du fait d'un risque de sarcome radio induit.

De même, la chimiothérapie est surtout utilisée dans le cadre de maladie métastatique et de tumeur de haut grade en pré ou postopératoire, éventuellement en concomitance de la radiothérapie [16]. Les drogues utilisées sont variées : cisplatine, gemcitabine, vincristine, ifosfamide, adriamycine, cyclophosphamide, étoposide, sont les plus fréquemment utilisées [19].

La réparation nerveuse est illusoire, compte tenu de l'ampleur de la résection et des traitements complémentaires. Les conséquences fonctionnelles sont importantes et peut imposer la réalisation d'une greffe nerveuse.

3. La greffe nerveuse :

Dans des cas rares de schwannomes malins ou volumineux, le sacrifice du nerf porteur s'impose, causant une perte de substance nerveuse qu'il faudra réparer.

Quand cette dernière est limitée à 5 ou 10 mm, il est possible d'effectuer une suture directe, sans tension. En pratique mieux vaut une greffe sans tension et avec des sutures bien faites, qu'une suture bout à bout sous tension.

Si la perte de substance dépasse 10 mm, la greffe nerveuse est le procédé logique pour combler une perte de substance nerveuse.

Il existe plusieurs techniques de greffes nerveuses, en fonction de son origine (autologue ou hétérologue), du site donneur (tronculaire ou petit nerf sensitif), de son type de prélèvement (pédiculé, vasculaire ou libre) et de la technique d'anastomose (en câble ou fasciculaire).

Elle fait le plus souvent appel au nerf saphène externe.

V. EVOLUTION :

Chez les patients opérés, la surveillance précoce recherche une symptomatologie résiduelle, l'appoint d'un nouveau déficit et leur évolution

L'IRM est l'examen de référence dans la surveillance post thérapeutique :

- Un hyposignal ou surtout l'absence de tout hypersignal T2 est lié souvent à un tissu fibreux, cicatriciel et permet d'exclure une récurrence locale.
- Un hypersignal en T2 peut être lié à une lymphocèle, nécrose, réaction inflammatoire ou récurrence tumorale.
- L'injection de produit de contraste permet parfois de faire la distinction

La surveillance tardive recherche une récurrence devant la réapparition des signes cliniques ou d'une tuméfaction, de même elle recherche d'autres localisations tronculaires ou des signes d'évolution d'une neurofibromatose.

Le suivi post-opératoire de notre patient sur 6 mois n'a révélé aucune anomalie.

1. Schwannome bénin :

Les schwannomes bénins ont une évolution satisfaisante d'emblée pour la presque totalité des auteurs.

Dans les schwannomes bénins sporadiques, on peut considérer que l'absence de récurrence à deux ans est synonyme de guérison et qu'un suivi plus prolongé est inutile, sauf ambiguïté au niveau de l'histologie. Le risque de

récidive est très rare, (il est vraisemblablement en rapport avec une exérèse incomplète) et est étroitement dépendant de la topographie tumorale. Ainsi, ce risque dans les localisations intradurales est plus élevé.

2. TMGNPs :

Les tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques exposent, comme toutes les tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques, à un risque de récurrence locale majeur égal à 52 %. En outre, il existe une prolifération métastatique possible (16 %) qui ampute l'espérance de vie des patients. Le traitement adapté et optimal est donc à trouver, car la problématique de ces tumeurs est la rechute chez des patients adultes souvent jeunes ou des enfants. Selon Gong et al., la radiothérapie et la chimiothérapie pourraient éradiquer les micro-métastases [92], mais les molécules, les associations, les schémas thérapeutiques restent encore inconnus.

Les éléments de mauvais pronostic des TMGNPs sont [10] :

- Tumeur dont la taille dépasse 5 cm.
- Haut grade tumoral.
- Patient atteint de NF1.
- Age du patient avancé.
- Métastases à distance.
- Exérèse incomplète.

Dans la littérature la survie à 5 ans est entre 34 et 64 pour cent [11]



Conclusion



Le schwannome est la plus fréquente des tumeurs nerveuses, son caractère multiple est rare. Les tumeurs multiples des nerfs périphériques sont souvent observées chez les patients atteints de neurofibromatose de type 1 ou 2. Cependant les schwannomes multiples peuvent se produire sans autre manifestations de la neurofibromatose.

Les facteurs de risque en rapport avec cette affection sont génétiques et éventuellement traumatiques.

Il s'agit d'une pathologie de l'adulte entre 40 et 60 ans sans prédominance sexuelle qui se manifeste habituellement par une masse sur le trajet d'un nerf ; les signes neurologiques sont inconstants et rares.

Actuellement le diagnostic positif pré-opératoire repose sur l'IRM souvent associé à l'étude histologique. Les progrès récents de l'immunohistochimie ont permis une approche diagnostique plus précise de ces tumeurs.

La chirurgie est le moyen thérapeutique du premier choix, elle apporte des résultats spectaculaires par résection de la tumeur, mais l'abstention thérapeutique avec surveillance paraît intéressante, dans les cas où l'exérèse fait courir un risque de séquelles.

Le pronostic est généralement bon, le taux de récurrence faible et la dégénérescence maligne exceptionnelle.



Résumé



Résumé

Titre : Schwannome périnéal : à propos d'un cas.

Mots-clefs : Schwannome-Périnée-Tumeur nerveuse-histologie-énucléation

Rapporteur : Professeur AHALLAT Mohamed

Auteur : BOUJIDA Sarah

Le schwannome est une tumeur nerveuse qui se développe au dépend des cellules des gaines nerveuses de Schwann. Il est le plus souvent isolé mais parfois s'intègre dans la neurofibromatose de type 2 ou une schwannomatose. Sa localisation périnéale est exceptionnelle et est rarement rapporté dans la littérature.

A propos d'un cas, nous avons essayé à travers une revue de la littérature de mettre en relief les principales caractéristiques de cette tumeur.

Le cas concernait un homme âgé de 62 ans, qui présentait une masse périnéale indolore à proximité du sphincter anal, sans signes fonctionnelles associés.

Bien que l'IRM soit l'examen de référence, elle n'a pas été réalisé. La TDM a retrouvé une masse arrondie bien délimitée, avec une composante kystique et un rehaussement partiel après injection du produit de contraste.

Après discussion concertée devant le doute diagnostique, une exérèse chirurgicale complète a été proposée afin de soulager le patient et de faire le diagnostic histologique. L'anatomopathologie a rapporté un schwannome avec à l'immunohistochimie une positivité du marquage par la protéine S-100. Les suites opératoires étaient simples.

Devant le polymorphisme clinique de ces tumeurs, une démarche diagnostique standardisée paraît donc indispensable.

La chirurgie représente l'essentiel du traitement, une excision complète est importante dans le but d'éviter les récurrences. Une dissection prudente est nécessaire dans ce genre de localisation afin de préserver le patient d'une éventuelle incontinence anale. La voie d'abord dépend de la topographie de la tumeur et des rapports avec les structures adjacentes.

Le pronostic dépend du type histologique de la lésion, il est bon dans les formes bénignes et imprévisible dans les formes malignes.

SUMMARY

Title : Perineal schwannoma : One case report

Author : BOUJIDA Sarah

Rapporteur : Professor AHALLAT Mohamed

Key words : Perineal schwannoma – Nervous tumor – histology- exicion

Schwannoma is a nervous tumor growing at the expense of Schwann cells of the nerve sheath. It is usually isolated but sometimes fits in neurofibromatosis type 2 or schwannomatosis. Its perineal location is exceptional and is rarely reported in the literature.

About a case, we tried through a review of the literature to highlight the main features of this tumor.

The case involved a 62 years old man, who had a painless perineal mass near the anal sphincter with no associated functional signs.

Although MRI is the examination key, it has not been performed on our patient. Computed tomography found a rounded mass well demarcated, with a cystic component and a partial enhancement after injection of contrast.

After concerted discussion due to the diagnosis doubt, a complete surgical resection has been proposed to relieve the patient and make the histological diagnosis. Pathology reported a schwannoma with immunohistochemistry positivity of the marking by the S-100 protein. The postoperative course was uneventful.

Due to the clinical polymorphism of these tumors, a standardized diagnostic approach therefore seems essential.

Surgery is the main treatment, complete excision is important in order to avoid recurrence. A cautious dissection is necessary in this kind of location in order to preserve the patient of possible fecal incontinence. The surgical approach depends on the topography of the tumor and the neighboring structures.

The prognosis depends on the histologic lesion type, it is good in benign forms and unpredictable in malignant ones.

ملخص

العنوان : ورم شفاني بصدد حالة واحدة

من طرف : سارة بوجيدة

المشرف : د. محمد أحلات

الكلمات الأساسية : شفاني ، العجان ، الاستئصال، وسم المناعة

شفاني هو ورم عصبي يتكون من خلايا شوان الغمد العصبي يكون هذا الورم عادة معزول لكنه أحيانا ما يدخل في نوع الورم العصبي الليفى 2 او 3 موقعه في العجان متميز، ونادرا ما تم ذكره في الأدب.

حول هذه الحالة، حاولنا من خلال مراجعة الأدبيات تسليط الضوء على الملامح الرئيسية لهذا الورم.

كانت القضية تتعلق برجل عمره 62 سنة، الذي كان يشكو من كتلة مؤلمة على مستوى العجان بالقرب من العضلة العاصرة الشرجية مع عدم وجود أي أعراض وظيفية مرتبطة بها .

على الرغم من كون التصوير بالرنين المغناطيسي فحص الإختيار الأول، لم يتم انشاءه .

وجد التصوير المقطعي المحسوب كتلة دائرية، حدودها واضحة، تتوفر على عنصر كيسي. كان تعزيزها بعد الحقن بمادة التباين جزئي.

بعد مناقشة منسقة نظرا للشك في التشخيص، تم اقتراح استئصال جراحي كامل للتخفيف عن المريض وإجراء التشخيص النسيجي.

ذكرت علم الأنسجة ورم شفاني مع إيجابية وسم المناعة للبروتين س-100. كان تطور المريض بعد العملية الجراحية من دون مضاعفات.

بسبب تعدد الأشكال السريرية لهذه الأورام، اتباع نهج تشخيص موحد يبدو ضروريا.

الجراحة هي العلاج الرئيسي، والاستئصال الكامل مهم من أجل تجنب النتكاسية. الحذر ضروري في هذا النوع من المكان حفاظا على المريض من سلس البراز.

التقنية الجراحية تعتمد على موقع الورم والعلاقات مع الهياكل المجاورة.

قدرته التطورية جيدة في الأشكال الحميدة ولا يمكن توقعها في الأشكال الخبيثة



Bibliographie



- [1] Hughes, M. J., Thomas, J. M., Fisher, C., & Moskovic, E. C. (2005). Imaging features of retroperitoneal and pelvic schwannomas. *Clinical radiology*, 60(8), 886-893.
- [2] Ravier, E., Lopez, J. G., Augros, M., Romy, P., & Pugeat, G. (2011). [Case report and review of the literature: a perineal schwannoma]. *Progres en urologie: journal de l'Association française d'urologie et de la Société française d'urologie*, 21(5), 360-363.
- [3] Schmidt H, Taubert H, Wurl P, Bache M, Bartel F, Holzhausen HJ, et al.. Cytogenetic characterization of six malignant peripheral nerve sheath tumors: comparison of karyotyping and comparative genomic hybridisation. *Cancer Genet Cytogenet* 2001;128: 14-23.
- [4] 4 : Watanabe T, Oda Y, Tamiya S, Kinukawa N, Masuda K, Tsuneyoshi M. Malignant peripheral nerve sheath tumours: high Ki67 labelling index is the significant prognostic indicator. *Histopathology* 2001;39:187-97.
- [5] Woodruff. Malignant peripheral nerve sheath tumors, pathology and genetics. *Tumours of the nervous system*. Geneva: WHO, 2000, 172-4.
- [6] Dodd LG, Scully S, Layfield LJ. Fine needle aspiration of epithelioid malignant peripheral nerve sheath tumors (epithelioid malignant schwannoma). *Diagn Cytopathol* 1997;17:200-4
- [7] Woodruff J. 1994. Woodruff J, Selig A, Crowley K, Allen P. Schwannoma (neurilemmoma) with malignant transformation. A rare, distinctive peripheral nerve tumour. *Is J Surg Pathol* 1994; 18:882–95

- [8] DION-VOIRIN 2001. DION-VOIRIN, MF BELLIN, J GRELLET
Tomodensitométrie: technique et aspects normaux. *Radiology*, 2001,
172, 437-44]
- [9] M.Valle 2007. M.Valle And M.P. Zamorani
Nerve and vessels. In: S. Bianchi and C. Martinoli, Editors, *Ultrasound
of the Musculoskeletal System*, Verlag (2007), pp. 97–136.
- [10] Özdal, B., Öz, M., Korkmaz, E., Ataoğlu, Ö., Güngör, T., & Meydanli,
M. M. (2014). Malignant peripheral nerve sheath tumor of the vulva, an
unusual differential diagnosis for vulvar mass. *International journal of
surgery case reports*, 5(11), 793-795.
- [11] Kolberg, M., Høland, M., Ågesen, T. H., Brekke, H. R., Liestøl, K., Hall,
K. S., ... & Lothe, R. A. (2012). Survival meta-analyses for > 1800
malignant peripheral nerve sheath tumor patients with and without
neurofibromatosis type 1. *Neuro-oncology*, nos287.
- [12] Alharbi, B. (2013). Malignant peripheral nerve sheath tumor of kidney—
A case report. *International journal of surgery case reports*, 4(10), 914-
916.
- [13] Rafailidis V, Kaziani T, Theocharides C, Papanikolaou A, Rafailidis D.
Imaging of the malignant peripheral nerve sheath tumour with emphasis
omicronultrasonography: correlation with MRI. *J Ultrasound*
2014;17:219–23.

- [14] Berdai I, Etaouil N, Janani S, Mkinsi O. Tumeur maligne des gaines des nerfs périphériques à localisation lombaire. Société française de radiologie; 2009[abstract].
- [15] Kar M, Deo SV, Shukla NK, Malik A, Datta Gupta S, Mohanti BK, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors (MPNST) – clinicopathological study and treatment outcome of 24 cases. *World J Surg Oncol* 2006;4:55.
- [16] Geller DS, Gebhardt M [informations en ligne] Malignant peripheral nerve sheath tumors (MPNST). Liddy Shriver Sarcoma Initiative; 2006 [Pages vérifiées le 04 mai 2015] <http://sarcoma.help.org/mpnst.html>.
- [17] Anon. [informations en ligne sur le site Internet Wikibooks] San Francisco, California Radiation oncology/MPNST; 2012 [pages vérifiées 04 mai 2015] [http://en.wikibooks.org/wiki/Radiation Oncology/MPNST](http://en.wikibooks.org/wiki/Radiation_Oncology/MPNST).
- [18] Wong WW, Hirose T, Scheithauer BW, Schild SE, Gunderson LL. Malignant peripheral nerve sheath tumor: analysis of treatment outcome. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1998;42:351–60.

- [19] Kahn J, Gillespie A, Tsokos M, Ondos J, Dombi E, Camphausen K, et al. Radiation therapy in management of sporadic and neurofibromatosis type 1-associated malignant peripheral nerve sheath tumors. *Front Oncol* 2014;4:324.
- [20] Lau D, Moon DH, Park P, Hervey-Jumper S, McKeever PE, Orringer DA. Radiation-induced intradural malignant peripheral nerve sheath tumor of the cauda equina with diffuse leptomeningeal metastasis. *J Neurosurg Spine* 2014;21:719–26.
- [21] Charfeddine I, Mnejja M, Hammami B, Hasnaoui M, Hadj KA, Frikha I, et al. Tumeur maligne des gaines nerveuses périphériques révélant une neurofibromatose type 1. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord)* 2009;130:327–30.
- [22] Shweikeh F, Drazin D, Bannykh SI. Malignant intracerebral nerve sheath tumors: a case report with review of the literature. *Case Rep Surg* 2013;2013:384076.
- [23] Le Guellec S. Les tumeurs des gaines des nerfs périphériques. *Ann Pathol* 2015;35:54–70.
- [24] Rodrigues LO, Batista PB, Goloni-Bertollo EM, de Souza-Costa D, Eliam L, Eliam M, et al. Neurofibromatoses: part 1 – diagnosis and differential diagnosis. *Arq Neuropsiquiatr* 2014;72:241–50.

- [25] Pekmezci M, Reuss DE, Hirbe AC, Dahiya S, Gutmann DH, von Deimling A, et al. Morphologic and immunohistochemical features of malignant peripheral nerve sheath tumors and cellular schwannomas. *Mod Pathol* 2015;28:187–200.
- [26] Antonescu CR, Scheithauer BW, Woodruff JM [fascicle 19. AFIP Atlas of tumor pathology, serie 4] Tumors of the peripheral nervous system. Silver Spring, Maryland: American registry of pathology; 2013.
- [27] Le Fèvre C, et al. Tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques intracérébrales métastatiques : à propos de deux cas et revue exhaustive des cas de la littérature. *Cancer Radiother* (2016).28 :
- [28] Rodriguez FJ, Folpe AL, Giannini C, Perry A. Pathology of peripheral nerve sheath tumors: diagnostic overview and update on selected diagnostic problems. *Acta Neuropathol* 2012;123:295–319.
- [29] Thway K, Fisher C. Malignant peripheral nerve sheath tumor: pathology and genetics. *Ann Diagn Pathol* 2014;18:109–16.
- [30] Stemmer-Rachamimov AO, Xu L, Gonzalez-Agosti C, Burwick JA, Pinney D, Beauchamp R, et al. Universal absence of merlin, but not other ERM family members, in schwannomas. *Am J Pathol* 1997;151:1649—54.
- [31] Seizinger BR, Martuza RL, Gusella JF. Loss of genes on chromosome 22 in tumorigenesis of human acoustic neuroma. *Nature* 1986;322:644—7.

- [32] Couturier J, Delattre O, Kujas M, Philippon J, Peter M, Rouleau G, et al. Assessment of chromosome 22 anomalies in neurinomas by combined karyotype and RFLP analyses. *Cancer Genet Cytogenet* 1990;45:55—62.
- [33] Rouleau GA, Merel P, Lutchman M, Sanson M, Zucman J, Mari-neau C, et al. Alteration in a new gene encoding a putative membrane-organizing protein causes neuro-fibromatosis type 2. *Nature* 1993;363:515—21.
- [34] DAS GUPTA T.K., BRASFIELDS R.D., STRONG E.W., HAJOLU S.Z. Benign solitary schwannoma. *Cancer*, 1996, 24, 355-358
- [35] Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn PCW, Mertens F. WHO classification of tumours of soft tissue and bone. Lyon: IARC;2013.
- [36] Carter JM, O'Hara C, Dundas G, Gilchrist D, Collins MS, Eaton K, et al. Epithelioid malignant peripheral nerve sheath tumor arising in a schwannoma, in a patient with “neuroblastoma-like” schwannomatosis and a novel germline SMARCB1 mutation. *Am J Surg Pathol* 2012;36:154—60.
- [37] Sarlomo-Rikala M, Miettinen M. Gastric schwannoma : a clinicopathological analysis of six cases. *Histopathology* 1995 ; 27 : 355-60.
- [38] Lapierre, F., Rigoard, P., & Wager, M. (2009). Tumeurs des nerfs périphériques. *Neurochirurgie*, 55(4), 413-420.

- [39] Li Q, Gao C, Juzi JT, Hao X. Analysis of 82 cases of retroperitoneal schwannoma. *ANZ J Surg* 2007;77(4):237—40
- [40] Strauss DC, Qureshi YA, Hayes AJ, Thomas JM. Management of benign retroperitoneal schwannomas: a single-center experience. *Am J Surg* 2011;202(2):194—8.
- [41] Miettinen M, Furlong M, Sarlomo-Rikala M, Burke A, Sobin LH, Lasota J. Gastrointestinal stroma tumors, intramural leiomyomas and léiomyosarcomes in the rectum and anus: a clinicopathologic, immunohistochemical and molecular genetic study of 144 cases. *Am J Surg Pathol* 2001;25:1121-33.
- [42] Toussaint, P., & Le Gars, D. (2005). Les tumeurs des nerfs périphériques. *La Lettre du neurologue*, 9(8), 269-273.
- [43] Chick G, Alnot JY, Silbermann-Hoffman O. Tumeurs multiples des nerfs périphériques : mise au point et revue de la littérature. *Chirurgie de la main* 2003;22:131-7
- [44] Miettinen M, Fetsch JF. Evaluation of biological potential of smooth muscle tumours. *Histopathology* 2006;48:97—105.
- [45] Miettinen M, Sobin LH, Lasota J. True smooth muscle tumors of the small intestine: a clinicopathologic, immunohistochemical, and molecular genetic study of 25 cases. *Am J Surg Pathol* 2009;33:430—6.

- [46] Dufresne, A. C., Brocheriou-Spelle, I., Boudiaf, M., Soyer, P., Pelage, J. P., & Rymer, R. (1999). Tumeur stromale maligne rectale (léiomyosarcome): aspects échoendoscopique, tomодensitométrique et corrélation anatomopathologique. *J Radiol*, 80(3), 303-5.
- [47] Nicolas, M. M., Tamboli, P., Gomez, J. A., & Czerniak, B. A. (2010). Pleomorphic and dedifferentiated leiomyosarcoma: clinicopathologic and immunohistochemical study of 41 cases. *Human pathology*, 41(5), 663-671.
- [48] Le Guellec, S. (2015, January). Les tumeurs des gaines des nerfs périphériques. In *Annales de Pathologie* (Vol. 35, No. 1, pp. 54-70). Elsevier Masson.
- [49] Di Bernardo, G., Butel, A., Langlois, J. M., Louvet, B., Penel, G., & Nawrocki, L. (2015). Neurofibromatose, frontière entre schwannome et neurofibrome. À propos d'un cas clinique et revue de littérature. *Médecine Buccale Chirurgie Buccale*, 21(4), 229-232.
- [50] Malhotra, A. K., Fink, A. H., Wechsler, P. I., Lamas, C. C., & Landon, L. H. (1983). Neurofibroma of the pelvic floor and perineum. *Journal of clinical ultrasound*, 11(9), 504-506.
- [51] McCarville, M. B. (2016). What MRI can tell us about neurogenic tumors and rhabdomyosarcoma. *Pediatric radiology*, 46(6), 881-890.

- [52] Rodriguez, F. J., Folpe, A. L., Giannini, C., & Perry, A. (2012). Pathology of peripheral nerve sheath tumors: diagnostic overview and update on selected diagnostic problems. *Acta neuropathologica*, 123(3), 295-319.
- [53] Frick Jr, E. J., Lapos, L., & Vargas, H. D. (2000). Solitary neurofibroma of the anal canal. *Diseases of the colon & rectum*, 43(1), 109-112.
- [54] Coindre, J. M., Émile, J. F., Monges, G., Ranchère-Vince, D., & Scoazec, J. Y. (2005, October). Tumeurs stromales gastro-intestinales: définition, caractéristiques histologiques, immunohistochimiques et génétiques, stratégie diagnostique. In *Annales de Pathologie* (Vol. 25, No. 5, pp. 358-385). Elsevier Masson.
- [55] Emile, J. F., Bachet, J. B., Tabone-Eglinger, S., & Brahimi, S. (2008). Histologie et pathologie moléculaire des tumeurs stromales gastrointestinales (GIST). *Revue francophone des laboratoires*, 2008(398), 53-58.
- [56] Rejab, H., Kridis, W. B., Ameer, H. B., Feki, J., Frikha, M., & Beyrouiti, M. I. (2013). Tumeur stromale rectale: à propos d'une observation. *Pathologie Biologie*, 61(3), 134-137.
- [57] Bensimhon, D., Soyer, P., Boudiaf, M., Fargeaudou, Y., Nemeth, J., Pocard, M., ... & Hamzi, L. (2009). Imagerie des tumeurs stromales digestives. *Journal de Radiologie*, 90(4), 469-480.

- [58] Sturiale, A., Fabiani, B., & Naldini, G. (2016). A rare case of leiomyoma of the internal anal sphincter. *International journal of surgery case reports*, 23, 4-7.
- [59] Hissane, E. M., Fasla, H., Mahdaoui, S., Noun, M., Hermas, S., & Samouh, N. (2011). Léiomyome de la vulve: à propos d'un cas et revue de la littérature. *Imagerie de la Femme*, 21(4), 179-181.
- [60] F. LAPIERRE 2009. F. LAPIERRE, P. RIGOARD AND M. WAGER
Rapport 2009 : Pathologies chirurgicales du nerf périphérique Tumeurs des nerfs périphériques/Peripheral nerve tumors
- [61] D KHISSY F 1995.Les schwannomes benins cervico faciaux (a propos de 10 cas)Thèse de medecinde, casablanca, 1995, n 27
- [62] Such J.S. 1992. Such J.S., Abenzoza P., Galloway H.R., EVERSON L.I., GRIFFITHS H.J.Peripheral (Extra cranial) nerve tumors correlation of MR imaging and histologic funding. *Radiology* 1992,183, 341-346
- [63] Isenberg Is 1994. Isenberg Is, Mayer P, Bulterw, Pfaff.
Amess T. Persing JA.Multiple recurrent benign schwannoma of deep and superficial nerves of the upper extremity: a new variant of segmental neurofibromatosis. *Annals of plastic surgey* vol 33 n 6 decembre 1994
- [64] Carney J. A. 1995. Carney Complex: The complexe of myxomas, spoty pigmentation. Endocrine overactivity and schwannomas. *Semin pathol* 1995,14,90,98

- [65] Krichen H. 1993. Krichen H, Daghfons M.S, Mrabet A., Douike M., Slimane N., Forest M. Tumeurs mélanique étendus du rachis cervical (à propos d'un cas de schwannome mélanotique) Ann Pathol,1993,13,n3,p : 184-187
- [66] Lebreton E. 1985. Lebreton E. Merle M., Maneaud M., Foucher G., Schwartz N., Michon J. Schwannomes des nerfs périphériques :leurs localisations et leurs traitements. Ann Chir plast Esthét,1985, 30, n 4, 309-315
- [67] HUANG JH. 2004. HUANG JH., SIMON SL., NAGPAL S., NELSON PT. Management of patients with schwannomatosis: report of six cases and review of the literature Surg neurol 2004 octobre, 62(4), p 353-361
- [68] Pouserradell A.1991 Phacomatoses.Editions techniques. Encycl.Med-Chir (Paris-France), Neurologie,17, 163, b10, 1991, 14P
- [69] Rattier B.1990. Rattier B., Desrousseaux B., Dereux HJ., Atat I., Ampe J. Les schwannomes bénins rétro-péronéaux pelviens, a propos de deux cas. J Chir (Paris), 1990, 127, n4, p : 209-212
- [70] Dion-Voirin 2001. Dion-Voirin, Mf Bellin, J Grellet Tomodensitométrie : technique et aspects normaux. Radiology, 2001, 172, 437-44]
- [71] Nath Rk. And Mackinnon Se, 1996. Management of neuromas in the hand, Hand clin, 12: 745- 756.
- [72] SALON A 1995. SALON A, GUEROS, GLICENSTEIN J. Fibrolipomes du nerf médian. Ann Chir Main 1995, 14 (6) 283- 295 .

- [73] Enzinger Fm 1995. Enzinger Fm, Weiss Sw. Plexiform neurilemoma. In: Soft tissue tumors, 3rd edn. Mosby, St. Louis. 1995; 838—42.
- [74] Smith Ws 1992. Smith Ws, Smith Se, Kransdorf Mj, Temple Ht Schwannome périphérique (neurilemmome) correlation of MR Imagining nd histologic findings. Radiology. 1992 May; 183(2) 341-6.
- [75] V.Solitary cellular schwannoma (Neurilemmoma) showing malignant changes: evaluation through MRI, surgical intervention, and histopathology. J Dermatol 2005. 26, 189–195.
- [76] A. Yousem-Samuel 1985. A. Y.Samuel, V. Colby-Thomas, H. Urich, Malignant epithelioid Schwannoma arising in a benign Schwannoma, Cancer 55 (1985), pp. 2799–2803.
- [77] Artico, M., Cervoni, L., Wierzbicki, V., D'andrea, V., & Nucci, F. (1997). Benign neural sheath tumours of major nerves: characteristics in 119 surgical cases. Acta neurochirurgica, 139(12), 1108-1116.
- [78] SEYMOUR-DEMPSEY 2002. Seymour-Dempsey and R.J. Andrassy, Neurofibromatosis: implications of the general surgeon, J. Am. Coll. Surg. 195 (4) (2002), pp. 553–563
- [79] Cerofolini E, Landi A, DeSantis G, Maiorana A, Canossi G, Romagnoli R. MR of benign peripheral nerve sheath tumors. J Comput Assist Tomogr. 1991;15:593–7.
- [80] Pantè S, Terranova M-L, Leonello G, Fedele F, Ascenti G, Famulari C. Perineal schwannoma. Can J Surg. 2009;52:e8–9.

- [81] Nath Rk. And Mackinnon Se, 1996. Management of neuromas in the hand, *Hand clin*, 12: 745- 756.
- [82] T. Jinnai 2005. T. Jinnai, M. Hoshimaru And T. Koyama, Clinical characteristics of spinal nerve sheath tumors: an analysis of 149 cases, *Neurosurgery* 56 (2005), pp. 510–515.
- [83] J.S. Suh 1992. J.S. Suh, P. Abenzoza, H.R. Galloway, L.I. Everson And H.J. Griffiths Peripheral (extracranial) nerve tumors: correlation of MR imaging and histologic findings, *Radiology* 183 (1992), pp. 341–346
- [84] J.M. Goujon 1997. J.M. Goujon, B. Bataille, E. Menet And F. Lapiere, Neurinome et neurofibrome, *Neurochirurgie* 43 (1997), pp. 35–38.
- [85] Antonescu CR, Scheithauer BW, Woodruff JM [fascicle 19. AFIP Atlas of tumor pathology, serie 4] Tumors of the peripheral nervous system. Silver Spring, Maryland: American registry of pathology; 2013.
- [86] C.H. Kuntz 1996. C.H. Kuntz, L. Blake, G. Britz, A. Filler, C.E. Hayes, R. Goodkin, J. Tsuruda, K. Maravilla And M. Kliot Magnetic resonance neurography of peripheral nerve lesions in the lower extremity, *Neurosurgery* 39 (1996), pp. 750–757
- [87] M. Pivalaki 2004. M. Pivalaki, A. Chourmouzi, A. Kirizidou, A. Skordalaki, T. Tarampoukas And A. Drevelengas Imaging of peripheral nerve sheath tumors with pathologic correlation, *Eur. J. Pathol.* 52 (3) (2004), pp. 229–239.

- [88] Pante, S., Terranova, M. L., Leonello, G., Fedele, F., Ascenti, G., & Famulari, C. (2009). Perineal schwannoma. *Can J Surg*, 52(1), E8-9.
- [89] Hoarau, N., Slim, K., & Da Ines, D. (2013). Aspects TDM et IRM des schwannomes de localisation rétropéritonéale. *Journal de Radiologie Diagnostique et Interventionnelle*, 94(11), 1137-1143.
- [90] Bianchi, S. (2008). Échographie des nerfs périphériques. *Revue du rhumatisme*, 75(10), 911-917.
- [91] Pierucci, F., Teixeira, P., Zimmermann, V., Sirveaux, F., Rios, M., Verhaegue, J. L., & Blum, A. (2013). Tumeurs et pseudotumeurs des parties molles de l'adulte. Apport actuel et perspectives de l'échographie. *Journal de Radiologie diagnostique et interventionnelle*, 94(3), 243-259. ISO 690
- [92] Gong L, Liu XY, Zhang WD, Han XJ, Yao L, Zhu SJ, et al. A rare case of malignanttriton tumor in the cerebellopontine angle. *Diagn Pathol* 2012;7:43.
- [93] Ameer A., Lezrek M., Jira H., El Alami M., Beddouch A., Abbar M. Neurofibrome rétropéritonéal solitaire géant. *Prog. Urol.*, 2002, 12, 465-468.
- [94] Garcia G., Anfossi E., Jerome P., Ragni E., Christiani R., Dominique R. Schwannome rétropéritonéal bénin : à propos de trois cas. *Prog. Urol.*, 2002, 12, 450-453.

- [95] Yu GH, Sack MJ, Balock Z, Guptua PK. Difficulties in the fine needle aspiration (FNA) diagnosis of schwannoma. *Cytopathology* 1999;10:186—94.
- [96] Beert E, Brems H, Daniels B, De Wever I, Van Calenbergh F, Schoenaers J, et al. Atypical neurofibromas in neurofibromatosis type 1 are premalignant tumors. *Genes Chromosomes Cancer* 2011;50:1021–32.
- [97] Perry A, Kunz SN, Fuller CE, Banerjee R, Marley EF, Liapis H, et al. Differential NF1, p16, and EGFR patterns by interphase cytogenetics (FISH) in malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST) and morphologically similar spindle cell neoplasms. *J Neuropathol Exp Neurol* 2002;61:702–9.

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضواً في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- ◀ بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية .
- ◀ وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه .
- ◀ وأن أمارس مهنتي بوانع من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول .
- ◀ وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي .
- ◀ وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب .
- ◀ وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي .
- ◀ وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي .
- ◀ وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها .
- ◀ وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
- ◀ بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشري في .

والله على ما أقول شهيد .

جامعة محمد الخامس - الرباط
كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 311

سنة: 2016

ورم شفاني

(بصدد حالة واحدة)

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم:

من طرف

الآنسة: سارة بوجيدة

المزودة في: 25 فبراير 1992 بباريس

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: شفاني - العجان - الاستئصال - وسم المناعة.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس ومشرف

السيد: محمد أحلات

أستاذ في الجراحة العامة

السيدة: إكرام الرابع

أستاذة في أمراض الجهاز الهضمي

السيد: فريد صباح

أستاذ في جراحة الأحشاء

السيد: عبد المالك حرورة

أستاذ في جراحة الأحشاء

أعضاء