

SCHWANNOME MALIN GASTRIQUE

AU COURS DE LA MALADIE DE RECKLINGHAUSEN

A PROPOS D'UN CAS

M. AMRAOUI, A. BOUGTAB, H. ALAMI, M. ECHARRAB, A. LOUCHI, C. ELBA ROUDI,
A. HRORA, M. RAISS, A.ERROUGANI, A. BENCHEKROUN, M.R. CHKOFF, S. BALAFREJ

RESUME

Les auteurs rapportent l'observation d'une jeune patiente de 32 ans atteinte d'une neurofibromatose de RECKLINGHAUSEN. La survenue d'une hématomérose était à l'origine de la découverte d'un polype gastrique. Le traitement chirurgical avait consisté en une exérèse large de ce polype.

L'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire avait conclu à un schwannome malin.

Les raisons du choix de ce traitement conservateur seront discutées. Enfin nous rappellerons les principales caractéristiques de cette tumeur maligne exceptionnelle et des schwannomes gastriques en général.

INTRODUCTION

Les schwannomes malins gastriques (SC. M. G.) sont des tumeurs exceptionnelles (1, 5, 15, 16, 18, 19, 20). Ils font partie des tumeurs à cellules fusiformes de l'estomac qui constituent 1 à 5 % de l'ensemble des tumeurs gastriques (7). La première observation de schwannome gastrique (SC.G.) a été rapportée en 1921 par PIQUET et ROUSSY. En 1938 NEYRAUD met l'accent sur la possibilité de dégénérescence maligne des schwannomes (7). Nous rapportons une observation de schwannome malin gastrique survenant chez une patiente porteuse d'une neurofibromatose de RECKLINGHAUSEN (N. F. R.).

OBSERVATION

Mme H.S., 32 ans, mariée et mère de 5 enfants, issue d'un mariage non consanguin fut hospitalisée pour hémorragie digestive. Elle est porteuse de taches "café au lait" avec des tumeurs cutanées depuis la naissance. Trois de ses enfants présentent les mêmes lésions cutanées que leur mère. Son histoire clinique actuelle avait commencé 10 jours avant son admission, à la suite d'une prise

d'anti-inflammatoires, par la survenue d'épigastralgies puis d'une hématomérose de moyenne abondance suivie d'un moelena. L'examen à l'entrée trouvait une patiente en bon état général, pâle, avec un état hémodynamique stable.

L'abdomen était souple sans masse palpable et sans signes d'hypertension portale. L'examen dermatologique retrouvait des taches "café au lait" plus ou moins étendues en nappe par endroit associées à des molluscums pendulums et des neurofibromes cutanés. Il n'y avait pas de tumeur royale. Le reste de l'examen somatique était normal. Le bilan biologique montrait une anémie à 9,2 g d'hémoglobine par 100 ml. La fibroscopie trouvait un œsophage normal. Au niveau de la face postérieure du fundus il existait un polype pédiculé d'environ 4 cm de diamètre avec 2 ulcérations à sa surface saignant au contact du fibroscope.

L'autre gastrique et le duodénum étaient normaux. La biopsie du polype n'a pas été faite vu le saignement récent. Le volume du polype ne permettait pas une résection endoscopique et une intervention chirurgicale était alors décidée.

Auparavant on réalisait un bilan d'extension de la neurofibromatose (NF). Le transit du grêle et la colonoscopie ne trouvaient pas d'atteinte grêlique ou colique. L'examen ORL avec audiogramme ne montrait pas de surdité éliminant une atteinte de la huitième paire crânienne.

L'examen ophtalmologique ne trouvait pas de neurofibrome plexiforme palpébral ni d'exophtalmie.

L'examen neurologique était normal de même que l'examen ostéo-articulaire. Après ce bilan la malade a été opérée par une incision xipho-ombilicale. L'exploration permettait la palpation du polype intra-gastrique développé aux dépens de la face postérieure du fundus. Le grêle, le colon, le foie et la rate étaient normaux. A travers une gastrotomie verticale sur la face antérieure du fundus on réalisait une exérèse du polype emportant toute sa base d'implantation avec une colorette de la paroi gastrique avoisinante. L'examen histologique extemporané montrait "une tumeur d'allure bénigne vraisemblablement neuro-musculaire ou hamartomateuse".

* Service des Urgences Chirurgicales Viscérales (U.C.V.)
Pr. S. BALAFREJ) C.H.U. Avicenne - Rabat - MAROC

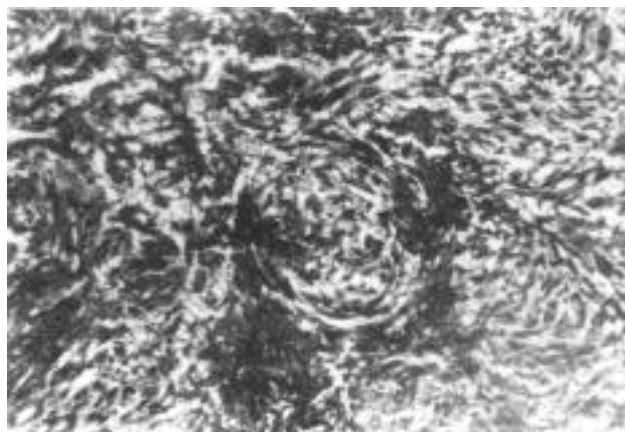
Après ce résultat on décidait de se limiter à l'exérèse du polype. L'intervention a été terminée par la fermeture de la perte de substance laissée par l'exérèse du polype et fermeture de la gastrotomie antérieure.

Les suites opératoires étaient simples. L'examen anatomo-pathologique définitif (fig. 1 et 2) trouvait : "Une prolifération faite de cellules de taille variable tantôt fusiformes, tantôt polygonales géantes multinuclées à cytoplasmes eosinophiles, aux noyaux monstrueux ayant les caractéristiques de malignité.

**Figure 1 : Tumeur schwannienne se développant aux dépens de la couche musculaire.
Le contingent muqueux gastrique est en surface.**



Figure 2 : Coloration à l'HES montrant une prolifération tumorale faite de cellules fusiformes agencées en faisceaux enchevêtrés



Ces cellules sont agencées en faisceaux entrecroisés remaniés de plages nécrotiques ou plus rarement myxoides. Par ailleurs la muqueuse fundique est soulevée sans être envahie et montre quelques ulcérations superficielles. Une étude immuno-histochimique est réalisée par l'application de 2 marqueurs monoclonaux : Desmine et la protéine neurofilament. Le marquage avec le premier est faible, le second montre un marquage cytoplasmique et extra cellulaire interstitiel très vif. Cet examen conclue à un schwannome malin. Après réception de ce résultat se posait le problème de la conduite thérapeutique.

Fallait-il compléter par une gastrectomie ou se limiter au geste déjà réalisé (exérèse du polype) ? Une abstention avec surveillance clinique et endoscopique a été décidée d'autant plus que la patiente refusait la réintervention. Un contrôle fibroscopique réalisé 3 mois après était normal de même que les biopsies.

COMMENTAIRES

1) Fréquence

Les SC.G. sont les plus fréquents parmi les schwannomes digestifs (10, 20). L'incidence des SC. malins en général est diversement évaluée en raison du faible nombre des cas rapportés dans la littérature et de la variabilité des critères de diagnostic utilisés. Ils représentent 10 % de l'ensemble

des sarcomes des tissus mous. Par ailleurs 50 % des patients présentant des lésions malignes sont porteurs d'une NFR. Quant aux SC. M. G., ils n'ont été que rarement rapportés dans la littérature (13). Au C.H.U. Avicenne de Rabat un seul cas de SC. M. G. a été décrit en 10 ans auquel s'ajoute notre observation.

2) Anatomie pathologique

Les SC. G. sont de tumeurs mésoenchymateuses qui se développent aux dépens des éléments périphériques des terminaisons nerveuses : gaine de SCHWANN et plexus intra-muraux ou sous séreux. Ces tumeurs peuvent être intraluminales, intra-murales ou exoluminales. Elles sont souvent sessiles, rarement pédiculées. Il existe parfois une ulcération à la surface imposant pour un adénocarcinome. Le diagnostic histologique des schwannomes présente deux problèmes (10) :

- Il est difficile d'affirmer la nature bénigne ou maligne de la tumeur car les mitoses, les anomalies nucléaires et le polymorphisme cellulaire ne sont pas des critères pathognomoniques. Parfois seule l'évolution et l'apparition de métastases permettent d'affirmer la malignité.
- Le diagnostic histologique différentiel entre le schwannome et le léiomyome est difficile et on se fonde sur des critères immuno-histochimiques par l'étude des filaments intermédiaires du cyto-squelette cellulaire dont la vimentine est caractéristique des cellules mésoenchymateuses, les cellules d'origine nerveuse présentent par contre des protéines S100. Il a été établi que 50 à 90 % des schwannomes malins sont "protéines S100 positifs".

C'était d'ailleurs le cas dans notre observation.

3) Etude clinique

Les manifestations cliniques des SC. M. G. peuvent être à type de douleurs abdominales simulant des douleurs ulcéreuses ou pancréatiques.

L'hémorragie digestive est souvent révélatrice, elle survient dans 54 à 75 % des cas (3, 13, 14, 22).

Elle est habituellement distillante sous forme de moelena ou occulte responsable d'une anémie, rarement foudroyante sous forme d'une hématomèse abondante. D'autres manifestations peuvent être révélatrices : sténose pylorique par une tumeur pédiculée accouchée par le pylore, une masse palpable ou métastase à distance.

Par ailleurs une invagination gastro-duodénale liée à la présence d'un SC. G. antral a été rapportée (8).

4) Explorations paracliniques

La fibroscopie est l'examen le plus important (6). Elle visualise la tumeur et permet de faire des biopsies. La biopsie n'apporte pas toujours le diagnostic en raison du caractère superficiel et réduit du prélèvement. Le TOGD peut montrer une lacune unique ou multiple avec parfois une image d'addition surajoutée. L'échographie et la tomodensitométrie prennent de l'intérêt dans les tumeurs à développement exoluminal et pour la recherche de métastases éventuelles. Un SC. G. diagnostiqué par ponction-biopsie guidée par échographie a été rapporté par LEVARD (11). L'écho-endoscopie représente un examen de choix complémentaire à l'endoscopie en confirmant le soulèvement muqueux par la masse intramurale et en précisant sa topographie, son volume et ses rapports avec les organes de voisinage permettant ainsi d'appréhender le diagnostic de tumeur "bénigne" sous muqueuse (13). La scintigraphie au Gallium 67 semble capable de détecter suffisamment tôt les transformations malignes (4).

5) Traitement

Il est toujours chirurgical. Le plus souvent c'est une gastrectomie totale. Notre patiente a bénéficié d'une exérèse du polype et de sa base d'implantation. La gastrectomie n'a pas été réalisée pour des raisons suivantes :

- Le diagnostic de certitude n'a été posé qu'en post-opératoire car l'examen extemporané était non concluant.
- L'examen anatomo-pathologique montrait une base d'implantation du polype saine et la muqueuse fundique était soulevée sans être envahie, très probablement il s'agissait d'un polype dégénéré.
- La malade s'opposait catégoriquement à la réintervention.

6) Schwannomes gastriques et NF

Le SC. G. se rencontre, soit dans le cadre d'une schwannomatose généralisée à localisation digestive exclusive, enfin il peut s'agir d'un schwannome solitaire (10).

Les tumeurs digestives en général se voient chez 15 à 25 % des neurofibromateux (in 20).

Il s'agit essentiellement de schwannomes.

L'incidence des tumeurs malignes au cours de la NF est

estimée à 13 % (in 20).

La malignité semble étroitement liée à l'âge. En moyenne l'âge de survenue d'un cancer se situe au delà de 30 ans (3). Les tumeurs malignes peuvent résulter de la dégénérescence des tumeurs bénignes ou apparaître de "novo" sans lésion précancéreuse (in 20).

Les schwannomes digestifs associés à une NF systématique sont multiples dans 30 à 60 % des cas (2,9). LUBOINSKI sur 169 cas de NF digestive retrouve 21,3 % de localisations gastriques (12) contre 51,5 % de localisations grêliques.

7) Pronostic

Le SC. M. G. est un cancer de mauvais pronostic. Lorsqu'il est associé à une NF la survie à 5 ans est de 23 % alors pour que le schwannome malin isolé est de 45 % (13, 21).

CONCLUSION

Le SC. M. G. reste une tumeur exceptionnelle et de mauvais pronostic.

Il peut être associé ou non à une NF. Nous insistons sur l'intérêt d'un diagnostic précoce.

En effet l'existence des signes cutanés (taches "café au lait", neurofibromes cutanés) est un élément d'orientation de valeur primordiale. Elle doit toujours, faire suspecter une atteinte neuro-fibromateuse digestive chez les sujets se plaignant d'une manifestation abdominale.

Le recul insuffisant ne nous permet pas de défendre le traitement proposé à notre patiente et seule l'évolution nous permettra de juger.

BIBLIOGRAPHIE

- 1 - BELMAHI A.M., TAGHY A., CHAD B., BELMAHI A. Tumeurs bénignes de l'estomac à propos de 7 cas. Maroc Médical, 1990, tome XII, n° 4, 88-94.
- 2 - BRUNETON J.N., DROUILLARD ., ROUX P., ETTORE F., AUBANEL D.
Les tumeurs nerveuses de l'intestin grêle.
Ann. Gastroentérol. Hépatol., 1984, 20/2, 79-84.
- 3 - CAMARA B.M., MANLAN K., ACHY O.B., LAMRAQUE G., KOUASSI J.C., HOUE M., BATESTI-DUVERNET F.
Maladie de RECKLINGHAUSEN et schwannome gastrique. A propos d'une observation. Revue Médicale de Côte d'Ivoire, n° 74, 52-58.
- 4 - DALES R.L., Mc EVER V.W., QUISPE G., DAVIES R.S.
Up date on biologic behaviour and surgical implications of neurofibromatosis and neurefibrosarcoma.
Surg. Gynecol. Obst., 1983, 156/5, 636-640.
- 5 - DE ROISSARD J.P., AUPETIT J.F., MACARON F.
Les schwannomes de l'estomac. Lyon Chir., 1981, 77/1, 22-26.
- 6 - DESNOS J., THUAU F.P., DUBIN J.
Exploration œsogastrique au tube souple chez le jeune enfant à propos de 3 observations. Journées Françaises ORL, 1978, vol. 27, n° 1, 49-51.
- 7 - EL ALAMI L.A.
Tumeurs à cellules fusiformes de la paroi gastrique à propos d'un cas de schwannosarcome gastrique avec métastase splénique et hépatique.
Thèse Médicale, n° 240, RABAT, 1987.
- 8 - ETIENNE P.L., RAOUL J.L., BRETAGNE J.F., RAMEE M.P., MALIR F., GOSSELIN M. Invagination gastro-duodénale. Aspects radio-diagnostiques. Gastroentérol. Clin. Biol., 1990, 14, 489.
- 9 - HOCHBERG F.H., DASLVA A.B., GALBADINI J., RICHARDSON E.P. Gastro-intestinal involment in Von RECKLINGHAUSEN's disease. Neurology, 1974, 24/12, 1144-1151.
- 10 - JOUVIE J., DESCOTTES B., VALLEIX D.
Tumeurs bénignes du duodénum. A propos de deux observations un schwannome et un léiomyome. J. Chir., (Paris), 1988, 125, n° 11, 646-649.
- 11 - LEVARD H., SCHIFFINO L., MOURO J., SANTELL G., DUBOIS F.
Schwannome gastrique. Un cas diagnostiqué par ponction biopsique.
J. Chir., (Paris), 1992, 129, n° 6-7, 317-319.
- 12 - LUBOINSKI J., ORCEL L., NATALI J.
Localisation rectale de la maladie de RECKLINGHAUSEN. Présentation

- d'une observation anatomo-clinique. A.M.A.D., 1973, 62/7, 625-633.
- 13 - MOURAD M., DESROUSSEAU B., ATATI, ABIZEID G., WILLCOX P., CREUSY C., MPE J.
Les schwannomes gastriques. Réflexions à propos d'une observation d'un schwannosarcome avec métastase ganglionnaire.
Acta Chir. Belg., 1992, 92, 46-51.
- 14 - PARNEX M., CONARDEAU J.J., LOTTE P., ESPIED C., LAPORTE F.
Les schwannomes de l'estomac et de l'intestin grêle.
Bordeaux Médical, 1977, 10, n° 2, p. 73-75.
- 15 - RIBET M., GAUTIER-BENOIT G., MARCKEL L.
Schwannomes gastriques malins ou dégénérés. (8 observations de schwannomes). Lille, Chir. 1965, 151.
- 16 - RIGNAULT D., DUMEIGE F., DUMURGIER C., TRIPON P.
Les résections hépatiques larges pour métastases de schwannosarcome du tube digestif. Chirurgie, 1983, 109, 284-287.
- 17 - ROSNER D., HIVET M., LAGADEC D., CONTE J.
Schwannomes multiples à localisation digestive (maladie de VON RECKLINGHAUSEN). A propos d'un cas familial.
Méd. Chir. Dig., 1973, 2, 39-44.
- 18 - ROUGIER Ph., ELIAS D., ESCHWEGE F., FAIVRE J., FLEJOU J.F., GOUERON H., HILLON P., LASSER Ph., LE GUILLON M., OZANNE F., POTER F.
Cancer de l'estomac. Cancers digestifs.
Encyclopédie des cancers, 47-115.
- 19 - SEGOL Ph., VERWAERDE J.C., FOURNIER J.L., COUQUE M., MARCHAND P., ARSENE D., ARGOUARCH L.P., GIGNOUX M., FLEJOU J.F., POTER F.
Cancer de l'estomac. Notions fondamentales et diagnostic.
Encycl. Méd. Chir., (Paris-France). Estomac intestin 9027, A 10, 7, 1987, 16 p.
- 20 - SERHANE H.
Maladie de RECKLINGHAUSEN et schwannomes digestifs.
Thèse Médicale, n° 67, Rabat, 1989.
- 21 - SORDILLO P., HELSON L., HAJDU S.I.
Malignat schwannoma : clinical characteristics, survival and reponse to th10, 2503-2509.
- 22 - VIANDER A., CLOT Ph., GAYET B., DOUARD M.C.
Schwannomes et schwannosarcomes duodénaux et de l'angle duodéno-jéjunal. A propos de trois cas. Ann. Chir., 1982, 36, n° 5, 368-370.B