

POSTER

Schwannome bénin plexiforme du nerf grand palatin. A propos d'un cas.

Sergheraert J¹, Zachar D², Derruau S¹, Cervellera C¹, Ortonne N³, Lefèvre B¹, Furon V¹, Mauprivez C¹

1. Pôle Odontologie, Hôpital Maison Blanche - CHU Reims
2. Laboratoire de Biopathologie, Hôpital Robert Debré - CHU Reims
3. Hôpital Henri Mondor - CHI Créteil

Les schwannomes (encore appelés neurinomes) sont des tumeurs bénignes rares développées aux dépens des cellules de Schwann de la gaine des nerfs périphériques. Ces tumeurs surviennent sans prédominance de sexe. Elles peuvent survenir à tout âge, mais prédominent entre 20 et 50 ans. Moins de 1% des schwannomes sont retrouvés au niveau de la cavité orale. Ces tumeurs sont le plus souvent dans les parties molles, quelques cas intra-osseux sont décrits. La langue est l'atteinte préférentielle (50% des cas) suivi du palais, de la gencive et des lèvres. La forme unifocale (schwannome solitaire) est la plus fréquente. La forme multifocale s'observe au cours des neurofibromatoses de type 2 (neurofibromatose neuro-acoustique) ou de type 3 (schwannomatose) (Keherer-Sawatzki, 2016). Le traitement consiste en une exérèse chirurgicale. Les schwannomes sont classiquement décrits comme des tumeurs encapsulées donc facilement clivables expliquant ainsi un risque de récurrence exceptionnel. En revanche, le risque de transformation maligne est controversé. (Di Bernardo, 2015). Le cas d'un schwannome bénin développé aux dépens du nerf grand palatin est rapporté.

Il s'agit d'une femme de 28 ans, sans antécédent pathologique notable, adressée pour une tuméfaction intra-orale localisée à l'hémipalais gauche évoluant depuis plus de 2 ans. Cliniquement, il s'agit d'une masse ferme de 2 cm dans son grand axe antéro-postérieur, légèrement dépressible à la palpation, adhérente au plan profond, recouverte par une fibromuqueuse normale, située en regard des dents 24 et 25. Le test de vitalité pulpaire des dents maxillaires gauches est positif. La radiographie conventionnelle (panoramique et rétro alvéolaire) est normale. Le bilan radiologique est complété par un examen volumétrique (CBCT) qui objective une érosion de la corticale osseuse associée à une perte de substance du versant palatin de la crête alvéolodentaire en regard de 24 et 25. Les caractéristiques cliniques et radiologiques évoquent une tumeur bénigne non épithéliale de la muqueuse orale. Le traitement proposé est une exérèse complète de la lésion sous anesthésie locorégionale. Macroscopiquement, en peropératoire, la lésion n'est pas encapsulée, difficilement clivable avec de nombreuses dilatations tortueuses, enchevêtrées dans le chorion et en continuité avec le nerf grand palatin, obligeant à l'exérèse du tronc nerveux porteur. L'examen histopathologique de la pièce opératoire conclut à un schwannome plexiforme dépourvu de caractère suspect de malignité. L'IRM crânienne est non contributive. Le diagnostic final de schwannome bénin plexiforme solitaire est proposé. Après 2 ans de recul clinique, aucune séquelle ni récurrence ne sont observées.

Il existe 5 types histologiques de Schwannome. Le type plexiforme est relativement rare. Neuf rapports de cas impliquant des nerfs de la cavité orale ont été publiés. Il s'agit d'une variante bénigne décrite depuis 1978 caractérisée macroscopiquement par la présence de multiples nodules développés à partir d'un axe nerveux porteur ressemblant à une « chaîne de perles » et par la présence inconstante d'une capsule. Sa distinction avec le neurofibrome plexiforme est importante ; cette entité ayant un risque de récurrence accru et un potentiel de transformation maligne élevé. Seul l'IRM, l'examen histologique et le suivi du patient permettent un diagnostic final de certitude.

johansergheraert@gmail.com