



Disponible en ligne sur  
**SciVerse ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France  
**EM|consulte**  
www.em-consulte.com



## CAS CLINIQUE

# Une tumeur rare du nerf médian chez le jeune enfant : le périneuriome intraneural. À propos d'un cas clinique



*A rare tumor of the median nerve in a young child: Intranural perineurioma. About one clinical case*

P. Ridel<sup>a</sup>, P. Perrot<sup>a</sup>, A. Moreau<sup>b</sup>, F. Duteille<sup>a,\*</sup>

<sup>a</sup> Service de chirurgie plastique et reconstructrice, centre des brûlés, hôpital Jean-Monnet, CHU de Nantes, 44093 Nantes cedex 01, France

<sup>b</sup> Service d'anatomie pathologique, hôpital Jean-Monnet, CHU de Nantes, 44093 Nantes cedex 01, France

Reçu le 9 août 2013 ; accepté le 12 août 2013

### MOTS CLÉS

Périneuriome intraneural ;  
Nerf médian ;  
Tumeur bénigne des nerfs périphériques ;  
Jeune enfant

### KEYWORDS

Intranural perineurioma;

**Résumé** Le périneuriome intraneural (PIN) est une tumeur nerveuse bénigne isolée et rare, touchant principalement l'adolescent et l'adulte jeune. Elle se caractérise par une prolifération localisée de cellules périneurales infiltrant l'endonèvre, responsable de l'aspect macroscopique de nerf hypertrophié. Le retentissement clinique est habituellement un déficit moteur. Nous rapportons le cas d'un garçon de 3 ans, adressé pour une tuméfaction sous-cutanée indolore de la face palmaire de la main droite, sans déficit moteur. Les examens complémentaires réalisés en préopératoire retrouvaient une volumineuse tumeur développée aux dépens du nerf médian, évocatrice de schwannome. Nous avons réalisé une exploration chirurgicale. La lésion retrouvée n'était pas clivable du nerf médian sans entraîner de séquelles motrices et sensitives. Nous avons donc réalisé une neurolyse des fascicules hypertrophiés et des microbiopsies à visée histologique qui ont permis d'éliminer une tumeur maligne et de faire le diagnostic de PIN du nerf médian. Une surveillance clinique annuelle a été mise en place, afin de dépister l'apparition d'un trouble fonctionnel, en particulier un déficit moteur.

© 2013 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

**Summary** Intranural perineurioma is a rare benign peripheral sheath tumor, which is most prevalent in adolescents and young adults. It is characterized by focal perineural cell proliferation infiltrating the endoneurium leading to the macroscopic aspect of hypertrophic nerve. It typically presents a loss of motor function in the involved nerve. We report the case of a 3-year-old boy presented with painless, subcutaneous mass on the palmar aspect of his right hand

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : [franck.duteille@chu-nantes.fr](mailto:franck.duteille@chu-nantes.fr) (F. Duteille).

Median nerve;  
Benign peripheral  
nerve tumor;  
Young child

without loss of motor function. Imaging studies showed a large mass within the median nerve suggesting schwannoma. Surgical exploration was undertaken. The tumor could not be removed without leading to motor and sensitive loss. Neurolysis of the hypertrophic fascicles was performed. Microbiopsies ruled out malignant tumor and could make the diagnosis of intraneural perineurioma of the median nerve. An annual clinical follow-up has been decided in order to detect any functional trouble such as loss of motor function.

© 2013 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

## Introduction

Le périneuriome intraneural (PIN), anciennement appelé neuropathie hypertrophique localisée, est une tumeur nerveuse bénigne extrêmement rare, représentant moins de 1 % des tumeurs affectant les nerfs périphériques. Environ 90 cas ont été rapportés dans la littérature, dont 7 concernaient le nerf médian. Cette entité bien distincte des schwannomes et des neurofibromes fut décrite pour la première fois en 1964 par Da Gama Imaginario [1]. D'origine ectodermique, cette tumeur unique correspond à une prolifération localisée de cellules périneurales au sein de l'endonèvre, donnant au nerf atteint un aspect de « pseudo-bulbe d'oignon » [2]. Le PIN affecte le plus souvent les nerfs du membre supérieur. Son évolution est lente et responsable d'un tableau clinique de mononeuropathie, se manifestant essentiellement par un déficit moteur. Du fait de son incidence exceptionnelle, le diagnostic est souvent fait tardivement et la prise en charge thérapeutique n'est pas consensuelle.

## Cas clinique

En octobre 2012, un garçon de 3 ans est adressé pour avis sur une tuméfaction sous-cutanée de la paume de la main droite. Il présente comme unique antécédent personnel une cure de hernie inguinale réalisée à l'âge de 2 mois. Les parents rapportent la découverte de ce nodule 6 mois auparavant, sans notion de traumatisme. Sa taille ne se serait pas modifiée depuis. Ils ne trouvent leur enfant ni douloureux ni gêné dans son quotidien. À l'examen, il existe une masse sous-cutanée d'environ 2 cm, mobile, indolore, située en regard du canal carpien droit. Hormis la tuméfaction, les mains sont symétriques : en particulier, il n'y a pas d'amyotrophie de l'éminence thénar droite. L'examen clinique sensitif ne retrouve pas de déficit dans le territoire du nerf médian. La sensibilité grossière testée par le « pique-touche » sur les 3 premiers doigts de la main est conservée et le signe de Tinel est négatif. L'examen moteur semble normal : la cotation M5 est retrouvée pour tous les muscles de la loge thénarienne, en particulier pour l'opposant.

La radiographie réalisée est sans particularité. L'échographie est peu contributive : elle met en évidence une tuméfaction circonscrite de 2 cm de grand axe sur 8 mm d'épaisseur. Une imagerie par résonance magnétique (IRM) est demandée pour compléter le bilan. Elle confirme la présence d'une masse bien délimitée, développée au dépend du nerf médian, présentant un hypersignal en T2 et se réhaussant après injection de gadolinium, pouvant faire évoquer les diagnostics de neurofibrome ou de schwannome.

En l'absence d'antécédent familial de neurofibromatose, le diagnostic retenu est celui d'un probable schwannome.

Une intervention chirurgicale est organisée pour réaliser l'énucléation de la lésion [3], confirmer le diagnostic et éliminer un processus tumoral malin. Sous anesthésie générale, on réalise une voie d'abord de canal carpien à ciel ouvert sous garrot pneumatique. Après section du ligament annulaire du carpe, la lésion est facilement exposée. Elle intéresse effectivement le nerf médian mais le diagnostic de schwannome est rapidement éliminé macroscopiquement car la masse est solidaire du nerf. Elle constitue une véritable hypertrophie globale du nerf médian sur environ 2 cm (Fig. 1). En amont et en aval de la lésion, le nerf reprend une apparence normale. Une neurolyse intraneurale avec individualisation des fascicules est réalisée sous microscope. Il apparaît que chaque fascicule au sein de la masse est hypertrophié de manière homogène, sans fascicule dominant (Fig. 2). Des biopsies prudentes sans résection de la masse sont réalisées, formolées, et envoyées en anatomopathologie. La lésion est inextirpable sans réséquer la totalité du nerf médian sur 2 cm. En l'absence de déficit moteur et d'argument pour une tumeur maligne, il est décidé de laisser la lésion en place.

L'examen anatomopathologique met en évidence un épaississement de la périphérie du nerf par une prolifération de cellules périneurales se disposant en bande (Fig. 3). À l'examen immunohistochimique, l'anticorps anti-EMA (Epithelial Membran Antigen) marque la majorité de ces cellules fusiformes réalisant des manchons périphériques. Au centre de la lésion, l'anticorps anti-PS100 ne marque que les cellules schwanniennes. Enfin, l'anticorps anti-Glut1 marque



**Figure 1** Après section du ligament annulaire du carpe, la tumeur mesurant environ 2 cm est exposée sur toute sa longueur. Elle se présente comme une hypertrophie globale du nerf médian. En amont et en aval de la tumeur parfaitement délimitée, le nerf reprend un aspect et une taille normale.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3184605>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3184605>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)