

## CASE REPORT

# SCHWANNOME BENIN RETROPERITONEAL A PROPOS DE DEUX CAS

A. DEBBAGH, A. EL MEJJAD, H. FEKAK, A. JOUAL, L. BADRE, A. IRAQUI, S. BENNANI  
ET M. EL MRINI

*Service d'Urologie "A" et Département d'Anatomopathologie, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc*

MOTS CLES: Schwannome bénin, rétropéritone, traitement chirurgical

## INTRODUCTION

Le Schwannome est une tumeur le plus souvent bénigne, d'origine nerveuse, se développant aux dépens des cellules de Schwann<sup>1</sup>. Cette tumeur peut se développer au niveau de tous le corps quelque soit le siège des nerfs qu'ils soient périphériques, crâniens ou rachidiens. Sa localisation rétro-péritonéale reste exceptionnelle<sup>1,2</sup>. Il existe des formes malignes fréquemment associées au syndrome de Von Recklinghausen (4% des cas) ou aux autres neurofibromatoses<sup>1,2</sup>. Sa découverte est souvent fortuite ou à la suite de signes de compressions expliquant sa latence clinique et l'absence de spécificité de sa symptomatologie.

Nous rapportons deux cas de Schwannome rétropéritonéal bénin et discutons les aspects diagnostiques et thérapeutiques.

## OBSERVATIONS

### Observation N° 1

Monsieur E. M, âgé de 64 ans n'ayant pas d'antécédents particuliers, consulte pour douleurs de l'hypochondre gauche isolées, évoluant depuis cinq mois. L'examen clinique avait retrouvé une hypertension artérielle à 200/100 mm Hg, avec une masse de l'hypochondre gauche, libre par rapport au plan superficiel et profond, ferme et à surface lisse, donnant le contact lombaire. Il n'y avait pas de tâches café au lait pouvant évoquer la maladie de Von Recklinghausen. L'échographie abdominale a mis en évidence une masse tissulaire

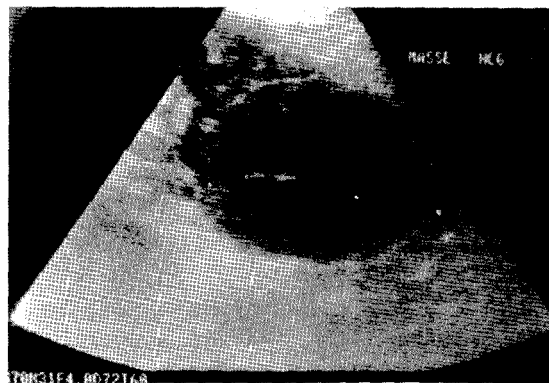


Fig. 1: Echographie abdominale montrant une masse de structure tissulaire, hétérogène à contours polycycliques

hétérogène à contours polycycliques en latéro-rachidien gauche, indépendante du rein de 13 x 7 cm (Fig. 1). La tomодensitométrie (TDM) retrouve cette masse rétropéritonéale polylobée, bien limitée de 14 x 9 x 4 cm de densité hétérogène, se rehaussant après injection de produit de contraste (Fig. 2), sans rapport ni avec le rein ni avec la surrenale gauche. Le bilan biologique est normal. On réalise l'exérèse complète de cette masse par voie antérieure transpéritonéale. Elle pesait 885 g et avait un aspect encapsulée avec une surface externe bosselée. A la coupe, elle était multinodulaire avec des nodules enchâssés dans la capsule, de couleur jaune chamois avec de la nécrose. L'examen anatomopathologique conclut au diagnostic de Schwannome bénin rétropéritonéal. L'évolution post opératoire était simple. La surveillance par TDM annuelle n'a pas retrouvé de récurrences avec un recul de 3 ans.

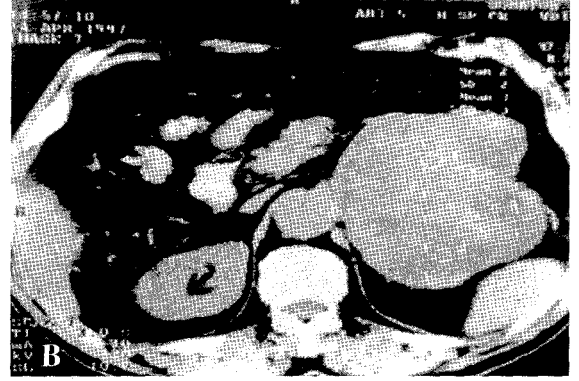
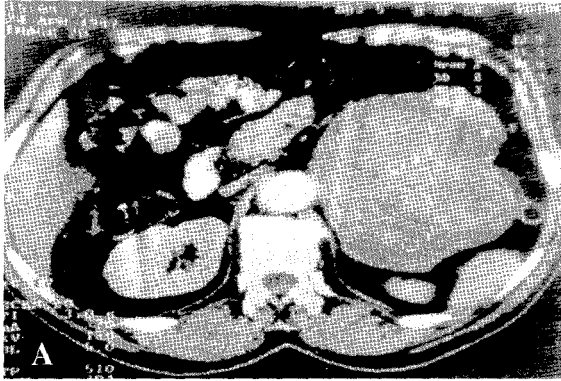


Fig. 2: Tomodensitométrie abdominale montrant une masse rétro-péritonéale polylobée de densité hétérogène (A) se rehaussant après injection du produit de contraste avec des zones hypodenses non rehaussées par le produit de contraste (B)

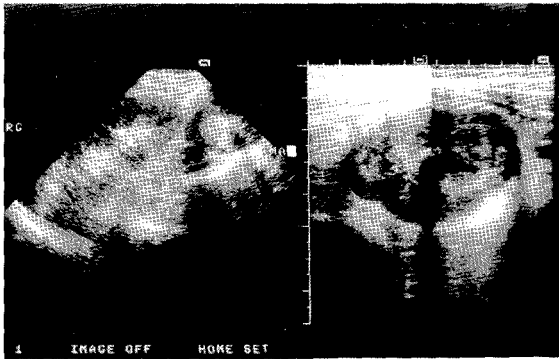


Fig. 3: Echographie abdominale montrant une masse hétérogène à contours nets, rétro-péritonéale juste au dessous du rein gauche, et renfermant des calcifications

### Observation N° 2

Monsieur B.H, âgé de 36 ans n'ayant pas d'antécédents particuliers, consulte pour des douleurs abdominales vagues évoluant depuis cinq mois avec perception d'une masse de l'hypochondre au flanc gauche, sans signes digestifs ou urinaires associés. L'examen clinique retrouve la masse du flanc gauche qui est ferme, mobile par rapport aux plans profond et superficiel sans contact lombaire. A l'échographie abdominale on trouve une masse hétérogène de 7 x 6 cm de diamètre à contours nets, rétro-péritonéale juste au dessous du rein gauche, et renfermant des calcifications (Figure 3). La TDM confirme les données de l'échographie: la tumeur de

densité hétérogène à calcifications centrales se rehaussant de façon hétérogène après injection de produit de contraste de 7 x 6 cm (Fig. 4). Le patient est opéré pour tumeur rétro-péritonéale par lombotomie antéro-latérale gauche. On découvre une tumeur blanchâtre sous rénale traversé par le nerf génito-crural dont on réalise l'exérèse complète. Elle pesait 70 grammes et comportait de larges foyers hémorragiques et calcifiés par endroit. L'examen anatomopathologique (Fig. 5) retrouve une prolifération de cellules fusiformes enchevêtrés avec important remaniement hémorragique et calcique avec une bordure de filet nerveux hyperplasiques. Ces éléments confirment le diagnostic de Schwannome bénin remanié sans malignité. Les suites étaient simples avec un recul de 6 mois sans récurrence.

### COMMENTAIRES

Le Schwannome est une tumeur essentiellement bénigne<sup>1,2</sup>. Sa forme rétro-péritonéale est peu fréquente puisque cette localisation représente seulement 0,7% des Schwannomes bénins<sup>3</sup> et 0,3% des tumeurs bénignes rétro-péritonéales primitives<sup>4</sup>. Il survient essentiellement entre 30 et 60 ans, de façon égale chez les deux sexes<sup>5</sup>. Il peut siéger au niveau de tous les organes (tête, cou, nerfs crâniens, nerfs rachidiens, nerfs intercostaux), mais la situation rétro-péritonéale reste exceptionnelle<sup>1</sup>. Cliniquement l'état général est conservé lorsque la tumeur est bénigne, les signes apparaissent très tardivement à



Fig. 4: Tomodensitométrie abdominale montrant une tumeur de densité hétérogène à calcifications centrales (A), se rehaussant de façon hétérogène après injection de produit de contraste (B)

cause d'une part de la nature de l'espace rétropéritonéale et d'autre part du développement très lent de la tumeur. Les signes fonctionnels sont dominés par la douleur qui reste longtemps isolée. Lorsque la tumeur devient de grande taille, la douleur peut s'associer à des signes de compression d'organes de voisinages notamment digestifs (nausées, vomissements, modifications du transit), veineux et/ou urinaires (coliques néphrétiques, dysurie, rétention aiguë d'urine)<sup>6</sup>. Les signes neurologiques sont moins fréquents dans la forme bénigne du Schwannome et sont essentiellement aux dépens du nerf sciatique<sup>7</sup>. Cette absence de spécificité des signes cliniques rend son diagnostic difficile et souvent tardif<sup>1</sup>.

L'examen de l'abdomen est normal au début de la maladie. C'est à partir d'un certain volume que la tumeur devient palpable et pousse alors le patient à consulter. La palpation de l'abdomen et de la fosse lombaire permet de localiser la tumeur, l'exemple de nos observations.

L'imagerie joue un rôle important dans le diagnostic du Schwannome rétropéritonéal. Cependant elle ne montre pas d'images pathognomoniques<sup>8</sup>. L'échographie, examen de première intention, précise sa nature solide et son siège rétropéritonéal. Son aspect est homogène, hyper ou hypoéchogène contenant parfois des images kystiques en rapport avec un remaniement ou une dégénérescence nécrotique<sup>9</sup>. Ainsi la présence de kyste intratumoral rare dans les autres tumeurs

rétropéritonéales est très évocatrice du Schwannome bénin. La TDM est l'examen de choix pour l'étude de la région rétropéritonéale. Ainsi, elle permet de confirmer le siège, la structure et d'évaluer le stade évolutif de même que les rapports de la tumeur avec les organes de voisinage. Elle montre une tumeur bien limitée, de densité intermédiaire (hydrique à musculaire) à caractère hétérogène (kystique, nécrotique avec des vacuolisations, calcifications)<sup>10,11</sup>. La prise de contraste est variable et inhomogène. Dans nos deux cas, la TDM a confirmé les données de l'échographie. L'imagerie par résonance magnétique et nucléaire (IRM) permet une approche plus précise essentiellement pour les structures vasculaires ainsi en plus du caractère hétérogène. Cette tumeur en T1 est d'intensité identique à celle du muscle alors qu'en T2 elle est hyperintense, cependant ces caractères restent non spécifiques<sup>11</sup>.

Quant aux examens biologiques, leur intérêt est surtout pour éliminer un phéochromocytome ectopique par les dosages sanguins et urinaires des catécholamines et dérivés méthoxylés<sup>1</sup>.

La biopsie aspiration percutanée est déconseillée par la plupart des auteurs en raison des difficultés d'interprétation, du risque de dissémination néoplasique en cas de tumeur maligne et de l'hypervascularisation péricumorale<sup>2</sup>.

L'étude anatomo-pathologique après exérèse chirurgicale confirme le diagnostic du Schwannome<sup>6</sup>. Macroscopiquement, il se pré-

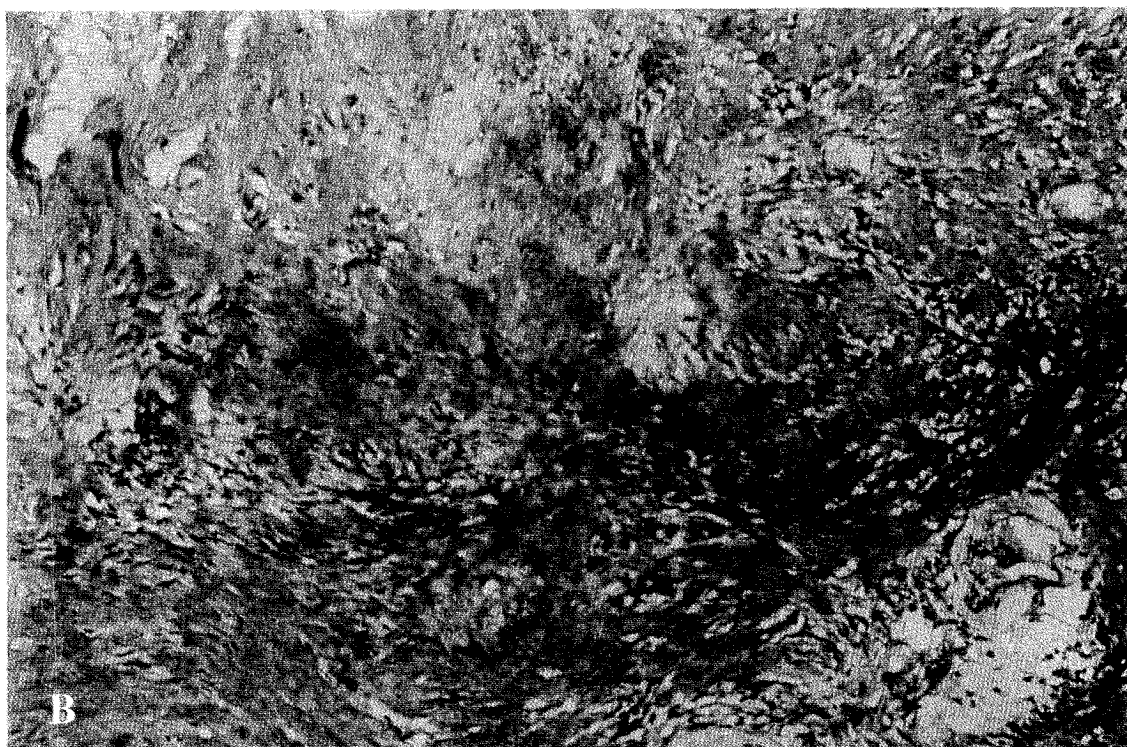


Fig. 5: Examen anatomopathologique: (A) Prolifération Schwannienne avec disposition palissadique des noyaux (▶) et hypervascularisation (→) ; (B) Remaniement calcique (▶). Coloration H & E (G x 400)

sente sous forme d'une masse ovoïde sur le trajet d'un nerf comme c'est le cas de notre deuxième observation. Son aspect est hétérogène à la coupe, blanc nacré avec des zones jaunâtres et des zones hémorragiques. Ses dimensions sont variables. Microscopiquement, le Schwannome bénin présente une capsule fibreuse qui est constituée d'épineurium et de fibres nerveuses résiduelles.

Il existe deux types de Schwannome<sup>1,6</sup>. Le type A d'Antoni à structure dense est constitué de cellules fusiformes à noyaux tortueux et à limites cytoplasmiques mal définies dont le contenu est finement fibrillaire et éosinophile. Ces cellules sont groupées en faisceaux torsadés prenant un aspect typique en palissade et regroupées en nodules. Il y a dans ce type une richesse en fibres de collagène et de réticuline qui engainent chaque élément cellulaire. Le type B d'Antoni présente une structure plutôt lâche avec des cellules polymorphes et étoilées par dégénérescence myxoïde sans agencement particuliers. Sa trame est beaucoup moins abondante que dans le type A d'Antoni, parfois un remaniement pseudokystique est constaté.

Dans le Schwannome les vaisseaux sont espacés, irréguliers et larges avec une paroi qui est épaissie par la fibrose. L'immunohistochimie joue un rôle important pour compléter l'étude morphologique des Schwannomes. La protéine S-100 est le marqueur nucléaire et cytoplasmique de la cellule de Schwann. Ainsi l'anticorps anti protéine S-100 est le plus utilisé<sup>12</sup>. Dans le Schwannome bénin, les cellules tumorales sont fortement positives à l'anticorps anti protéines S-100 permettant ainsi de le distinguer des autres tumeurs à cellules fusiformes<sup>12</sup>.

Le traitement de choix est l'exérèse chirurgicale complète de la tumeur. Dans le Schwannome bénin le plan de clivage est fréquemment rencontré, cependant l'exérèse doit être menée en monobloc et passer à 3 cm à distance de la tumeur pour ne pas méconnaître des foyers satellites disséminés dans les tissus voisins; ainsi le taux de curabilité est élevé. Parfois l'élargissement de l'exérèse s'impose aux organes de voisinages lorsqu'il y a des adhérences indissociables<sup>13</sup>. L'abord par voie coelochirurgicale pour de telles tumeurs bénignes est séduisant d'autant plus qu'elles sont de petites tailles<sup>14</sup>.

L'évolution habituelle se fait vers la guérison après l'exérèse totale, cependant de rares cas de récives ou de dégénérescences malignes ont été observés<sup>3,15</sup>. Cette dégénérescence serait favorisée par des antécédents d'irradiations<sup>15</sup>. L'explication de la récive est certainement la méconnaissance de foyers satellites disséminés dans les tissus voisins lors de l'exérèse tumorale. La date de leur apparition est variable, d'où la nécessité d'une surveillance clinique et paraclinique régulière. La surveillance clinique guette les troubles digestifs, l'altération de l'état général ou l'apparition d'une nouvelle masse dans le territoire de la première localisation. La surveillance radiologique est basée sur l'échographie et la TDM annuelle en sachant qu'une récive est toujours possible<sup>1</sup>. Le pronostic est excellent<sup>15</sup>.

#### BIBLIOGRAPHIE

1. Garcia G, Anfossi E, Prost J, Ragni E, Richaud C, Rossi D. Schwannome rétro-péritonéal bénin: à propos de trois cas. *Prog Urol* 2002, 12:450.
2. Ben Moualli S, Hajri M, Ben Amna M *et al.* Le schwannome rétro-péritonéal: à propos d'un cas. *Ann Urol* 2001, 35:270.
3. Das Gupta TK, Brasfield RD, Strong EW, Hajolu SZ. Benign solitary schwannomas. *Cancer* 1969, 24:355.
4. Fabbro MA, Costa L, D'Agostino S, Rusi L, Belloli GP. Juxta-adrenal malignant schwannoma. *Pediatr Surg Int* 1997, 12:532.
5. Donnal JF, Baker ME, Mahony BS, Leight GE. Benign retroperitoneal schwannoma. *Urology* 1988, 4:332.
6. De Diego Rodrigues E, Roca Edreira A, Martin Garcia B *et al.* Retroperitoneal benign schwannoma. Report of a new case. *Actas Urol Esp* 2000, 24:685.
7. Tong RS, Collier N, Kaye AH. Chronic sciatica secondary to retroperitoneal pelvic schwannoma. *J Clin Neurosci* 2003, 10:108.
8. Micali S, Virgili G, Vespasiani G, Silecchia A, D'Alessandro P, Micali F. Benign schwannoma surrounding and obstructing the ureteropelvic junction. *Eur Urol* 1997, 32:121.
9. Takatera H, Takiuchi H, Namiki M, Takaha M. Retroperitoneal schwannoma. *Urology* 1986, 28:529.
10. Hayasaka K, Yamada T, Saitoh Y *et al.* CT evaluation of primary benign retroperitoneal tumor. *Radiat Med* 1994, 12:115.

11. Hirai K, Umesaki N, Sumi T *et al.* Combined diagnostic imaging for retroperitoneal schwannoma. *Oncol Rep* 2001, 8:773.
12. Weiss SW, Langloss JM, Enziger FM. Value of S-100 protein in the diagnosis of soft tissue tumors with particular reference to benign and malignant schwann cell tumors. *Lab Invest* 1983, 49:299.
13. Hardisson D, Picazo ML, Nunez C, Jimenez JA, Heffeman J, De la Pena J. Retroperitoneal melanocytic schwannoma. *Br J Urol* 1997, 79:1003.
14. Nishio A, Adachi W, Igarashi J, Koide N, Kajikawa S, Amino J. Laparoscopic resection of a retroperitoneal schwannoma. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech* 1999, 9:306.
15. White W, Shiu MH, Rosenblum MK, Erlandson RK, Woodruff JM. Cellular schwannoma: a clinicopathologic study of 57 patients and 58 tumors. *Cancer* 66:1266.

Tirés à part:

Dr. Amine El Mejjad  
Hay Al Manar  
8 Rue Med El Fassi  
El Hank, Ain Diab, Anfa  
Casablanca  
Maroc

elmajjadmed@casanet.net.ma