

UNIVERSITÉ DE LILLE  
**FACULTÉ DE MÉDECINE HENRI WAREMBOURG**

Année : 2021

THÈSE POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT  
DE DOCTEUR EN MÉDECINE

**Schwannomes des membres : Facteurs prédictifs de déficit  
postopératoire et résultat fonctionnel après traitement chirurgical :  
étude rétrospective à propos de 79 patients**

Présentée et soutenue publiquement le 21 mai 2021 à 18h  
au Pôle Formation  
**par Corentin RAJ**

---

**JURY**

**Président :**

**Monsieur le Professeur Christophe CHANTELOT**

**Assesseurs :**

**Monsieur le Professeur Carlos MAYNOU**

**Monsieur le Professeur Xavier DEMONDION**

**Directeur de thèse :**

**Monsieur le Docteur Marc SAAB**

---



## **Avertissement**

**La Faculté n'entend donner aucune approbation aux opinions émises dans les  
thèses :  
celles-ci sont propres à leurs auteurs.**



## **REMERCIEMENTS**

A mon Maître et Président de thèse

**Monsieur le Professeur Christophe CHANTELOT**

Professeur des Universités – Praticien Hospitalier

Service de Traumatologie – Orthopédie 1

Hôpital Roger Salengro – CHU de LILLE

Vous me faites l'honneur de présider mon jury.

J'ai eu le privilège de bénéficier de votre enseignement et de vos conseils avisés.

Vous trouverez dans ce travail le témoignage de ma profonde reconnaissance et de mon plus grand respect.

A mon Maître et Juge

**Monsieur le Professeur Carlos MAYNOU**

Professeur des Universités – Praticien Hospitalier

Service d'Orthopédie 1

Hôpital Roger Salengro – CHU de LILLE

Je vous remercie de l'honneur que vous me faites en siégeant dans le jury de cette thèse.

Vous avez toute ma reconnaissance pour l'attention que vous porterez à ce travail.

Qu'il soit le témoignage de mon profond respect.

A mon Maître et Juge

**Monsieur le Professeur Xavier DEMONDION**

Professeur des Universités – Praticien Hospitalier  
Service de Radiologie et Imagerie musculo-squelettique  
Hôpital Roger Salengro – CHU de LILLE

Je vous remercie de l'honneur que vous me faites en siégeant dans le jury de cette thèse.

Vous avez toute ma reconnaissance pour l'attention que vous porterez à ce travail.

Qu'il soit le témoignage de mon profond respect.

A mon Maître et Juge

**Monsieur le Docteur Marc SAAB**

Chirurgien Orthopédiste – Chef de clinique

Service d'Orthopédie 1

Hôpital Roger Salengro – CHU de LILLE

Je te remercie de ta confiance en moi pour mener à bien ce travail.

J'ai eu le privilège et le plaisir de travailler avec toi et de bénéficier de ton enseignement, ainsi que de tes conseils avisés.

Ta rigueur, ta disponibilité, et ton investissement resteront pour moi un exemple pour ma pratique future.

Tu trouveras dans ce travail le témoignage de ma profonde reconnaissance et de mon plus grand respect.



***À ma famille,***

À mes parents, merci pour tout ce que vous avez fait pour moi. Merci **Maman**, pour tes encouragements, ton soutien inconditionnel, et pour toutes les valeurs que tu m'as transmises. Merci **Papa**, pour ta disponibilité, et pour tous les sacrifices que tu as fait pour mes frères et moi. J'espère que vous êtes fiers de moi.

À mes frères, merci pour tous ces moments passés et à venir. À **AnTONin**, ça y est le règne de ton imposture prend fin, il y a (enfin) un vrai docteur dans la famille. Sois rassuré, je pourrais continuer à m'occuper de toutes tes maladies imaginaires. À **Aba**, je t'aurais bien remercié mais je sais que tu me répondras de ne pas te raconter ma vie. À **Honorin**, pour ton enthousiasme légendaire.

À Camille et Jody.

À **Benjam**, mon chirurgien cardiologiste du cœur préféré. Tu auras toujours été mon modèle de rigueur, de simplicité et d'honnêteté (sauf lors de tes imitations vocales douteuses). C'est en grande partie grâce à toi si j'en suis arrivé là aujourd'hui. Je ne te remercierai jamais assez pour ces 18 années épiques de confiance, de complicité, et de bromance.

***À mes proches et amis,***

À la **DTA**, la fine équipe. Merci Alex, Floplan, Gaylord, Nico, Paulo, Thib pour tous ces moments improbables passés ensemble. Ne changez rien, vous êtes les meilleurs.

**Aux copains**, Claire, Chatoune, Hélo, Pauline, Léa, Maelle, Olivia, Violaine, Philou, Florine, Sébi, Elio, Jeanneau el moutardo, Perron, Kern, Piquet, Maxence, pour tous ces bons moments passés ensemble.

Mention particulière pour toi **Maco**, mon acolyte qui me suit partout même dans les DU les plus sombres. C'est un plaisir d'avoir pu faire une partie de mon internat avec toi, et ce sera un plaisir de prolonger le contrat pour au moins 2 ans encore. Tu auras su me gérer durant ces 5 années, je pense qu'être papa ne sera qu'une formalité pour toi maintenant.

À mes **co-internes**, Lucas, Ziad, Constance, PJ, Alexandre, Théo, Tchaps, Simon, Adrien, Consti, Charles, Marine, César, Paul, Lucie, Céline, Justine, Enrick le malotru, Gaspard, Matthieu, PAG, Clément, Nicolas, pour tous ces semestres de bonne humeur.

À **Johan**, merci pour ta simplicité, ton calme, ta générosité, et ta confiance. Tu resteras un exemple pour moi, que ce soit dans ma vie personnelle mais aussi professionnelle. À Chloé et Aubin.

À **Laurence et Bruno**, merci pour votre gentillesse, votre savoir-vivre, votre générosité, votre soutien, et votre sens de la famille. Je serai toujours reconnaissant pour tout ce que vous avez fait pour moi.

À **Inès**, tu m'auras accompagné et soutenu depuis le tout début de mon internat, merci pour tout ce que tu as fait pour moi.

***À mes modèles professionnels,***

À **Éric**, qui m'a fait découvrir et aimer la chirurgie en fin de première année de médecine.

Merci de m'avoir transmis ta passion, tu resteras un modèle professionnel pour moi.

Merci aux **équipes médicales et paramédicales** de Saint Philibert, de Dunkerque, de Lens, de la Clinique Lille Sud, du service de chirurgie pédiatrique du CHR de Lille, des services de Traumatologie et d'Orthopédie 1 du CHR de Lille, pour votre gentillesse, votre accueil et tout ce que vous m'avez enseigné, aussi bien humainement que professionnellement.

## **LISTE DES ABRÉVIATIONS :**

TNP= Tumeurs des Nerfs Périphériques

SNC= Système Nerveux Central

NF= Neurofibromatose

SNP= Système Nerveux Périphérique

TMGNP= Tumeurs Malignes des Gains des Nerfs Périphériques

TDM= Tomodensitométrie

IRM= Imagerie par Résonance Magnétique

ENMG= Électroneuromyogramme

CHU= Centre Hospitalier Universitaire

DM= Déficit Moteur

DS= Déficit Sensitif

SI= Syndrome Irritatif

T= Tuméfaction

RF= Résection fasciculaire

SR= Sex Ratio

MRC= Medical Research Council

EVA= Echelle Visuelle Analogique

QuickDASH= Quick Disabilities of Arm and Shoulder

LEFS= Lower Extremity Functional Scale

# TABLE DES MATIÈRES

<b>1. INTRODUCTION :</b>	<b>14</b>
1.1 GENERALITES :	14
1.2 TABLEAU CLINIQUE :	16
1.2.1 <i>Circonstances de découverte d'une TNP :</i>	16
1.2.2 <i>Neurofibromatoses :</i>	17
1.2.3 <i>Évolution :</i>	20
1.3 EXAMENS COMPLEMENTAIRES :	21
1.3.1 <i>Radiographie :</i>	21
1.3.2 <i>Échographie :</i>	21
1.3.3 <i>TDM :</i>	22
1.3.4 <i>IRM :</i>	22
1.3.5 <i>Électroneuromyogramme :</i>	29
1.4 ANATOMOPATHOLOGIE :	29
1.4.1 <i>Biopsie :</i>	29
1.4.2 <i>Histologie :</i>	30
1.5 THERAPEUTIQUE :	35
1.6 RATIONNEL DE L'ÉTUDE ET OBJECTIFS :	37
<b>2. MATERIEL ET METHODES :</b>	<b>39</b>
2.1. POPULATION :	39
2.2. CRITERE DE JUGEMENT PRINCIPAL :	40
2.3. CRITERE DE JUGEMENT SECONDAIRE :	40
2.4. TECHNIQUE OPERATOIRE :	41
2.5. ANALYSES STATISTIQUES :	43
<b>3. RESULTATS</b>	<b>44</b>
3.1 POPULATION :	44
3.2 GROUPE SCHWANNOMES DES MEMBRES :	45
3.2.1 <i>Population :</i>	45
3.2.2 <i>Critère de jugement principal :</i>	48
3.2.3 <i>Critère de jugement secondaire</i>	51
3.3 GROUPE SCHWANNOMES DU PLEXUS BRACHIAL :	55
3.3.1 <i>Population :</i>	55
3.3.2 <i>Critère de jugement principal :</i>	57
3.3.3 <i>Critère de jugement secondaire :</i>	58
<b>4. DISCUSSION</b>	<b>60</b>
<b>5. CONCLUSION :</b>	<b>70</b>
<b>6. BIBLIOGRAPHIE</b>	<b>71</b>
<b>7. ANNEXES</b>	<b>77</b>



# 1. INTRODUCTION :

## 1.1 Généralités :

Les schwannomes sont des tumeurs nerveuses bénignes développées aux dépens des cellules de Schwann, qui assurent la fabrication de la gaine de myéline. (1) Ce sont des tumeurs nerveuses périphériques (TNP), atteignant les nerfs en aval de l'encéphale ou de la moelle épinière.

Cette gaine de myéline entourant les axones des nerfs périphériques permet une vitesse de conduction plus rapide, saltatoire. (Figure 1) (2-4)

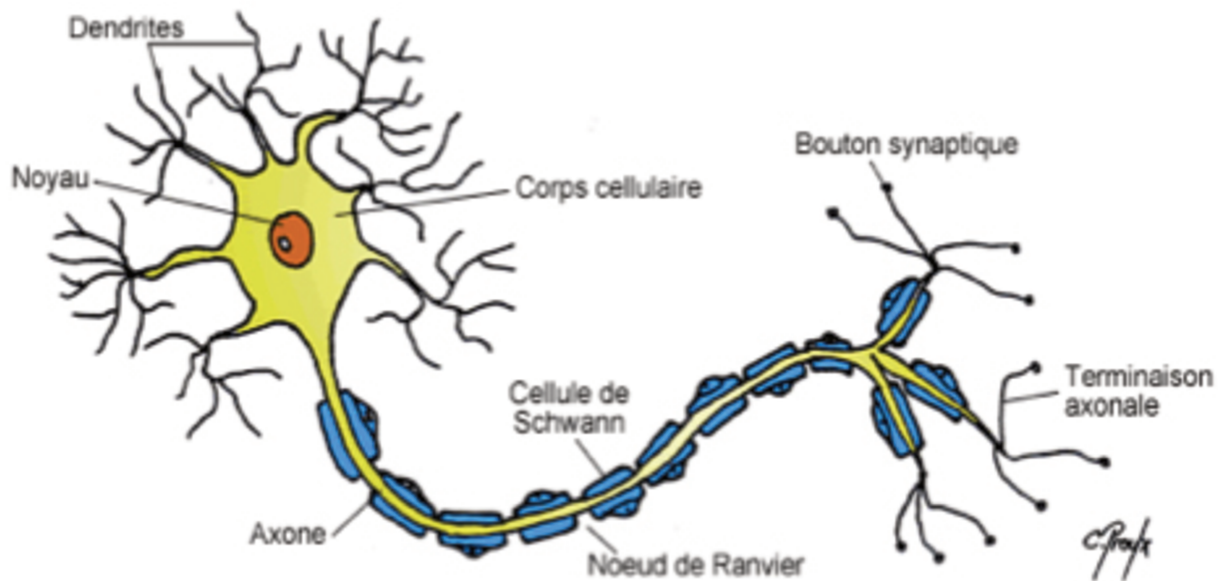


Figure 1 : Anatomie du nerf périphérique, Wavreille et al. (5)

La myélinisation des axones du système nerveux central (SNC) est quant à elle sous la dépendance des oligodendrocytes (3). Aucun développement de schwannome ne peut donc être observé dans le SNC. (4)

La totalité des nerfs périphériques comportant une gaine de myéline peut être le siège d'un schwannome. Cependant, dans un nerf périphérique, tous les fascicules ne peuvent être à l'origine d'un schwannome : ainsi les fibres C non myélinisées qui véhiculent une partie de l'information thermoalgique sont épargnées par les schwannomes. Les nerfs crâniens peuvent être affectés, avec l'atteinte classique de la VIII<sup>e</sup> paire, mais également les racines de la moelle, et les branches nerveuses sous-cutanées. (1–3)

Les schwannomes sont à différencier des neurofibromes. Du point de vue histologique, les neurofibromes sont composés d'un mélange de cellules de Schwann, de cellules périneuriales, et de fibroblastes. (6)

Les neurofibromes sont considérés comme des tumeurs inextirpables, contrairement aux schwannomes qui possèdent un plan de clivage entre la capsule tumorale et les fibres nerveuses, permettant une énucléation. (7) (Figure 2)

Classiquement, les schwannomes sont décrits comme des tumeurs isolées, solitaires, à croissance lente, et bien encapsulées. Elles n'envahissent pas les groupes fasciculaires, mais les refoulent. Leur exérèse est donc théoriquement possible sans interrompre la continuité des fascicules nerveux. (3,8,9)

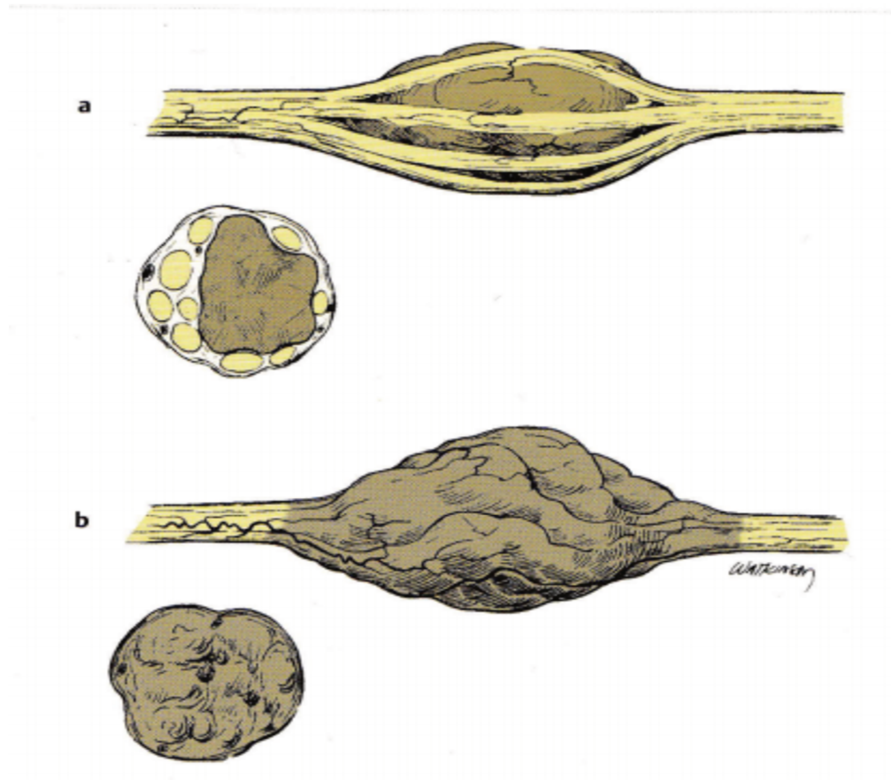


Figure 2 : Aspect macroscopique d'un schwannome (a) et d'un neurofibrome (b) d'après Mackinnon et al. (10)

## 1.2 Tableau clinique :

### 1.2.1. Circonstances de découverte d'une TNP :

Ce sont les plus fréquentes des tumeurs nerveuses périphériques (TNP) bénignes (80%). Les schwannomes s'observent surtout entre 20 et 50 ans, avec un sex ratio de 1. (1,3)

La présentation du tableau clinique chez les patients porteurs d'un schwannome est très variée. (11)

À l'exception des schwannomes des nerfs crâniens qui sont à l'origine de manifestations cliniques particulières, les autres localisations peuvent se présenter sous différents tableaux. (12,13)



Ils peuvent aussi être asymptomatiques, avec une découverte fortuite lors d'un examen d'imagerie. (14)

Dans environ 95% des cas, les patients consultent pour l'apparition d'une tuméfaction palpable, associée ou non à une douleur (20 à 35% selon les séries). (14)

Un syndrome irritatif avec des dysesthésies à type de décharges électriques lors de la percussion du nerf peut être retrouvé (environ 80% des patients selon les séries). (14)

Environ 20% des patients présentent une symptomatologie sensitive en préopératoire, avec des paresthésies dans le territoire sensitif du nerf concerné, associées parfois à une hypoesthésie voire une anesthésie. (2,3,14)

Un déficit moteur peut être retrouvé, mais reste quant à lui moins fréquent (0 à 12% selon les séries). (2,15)

Aucun signe clinique n'est spécifique des schwannomes. Cependant, l'apparition de douleurs neurologiques en lien avec la survenue d'une tuméfaction est un signe évocateur des TNP (schwannomes, neurofibromes, tumeurs malignes des gaines nerveuses, etc.). (16,17)

### **1.2.2. Neurofibromatoses :**

Les schwannomes sont principalement décrits comme des tumeurs isolées et solitaires. Elles peuvent néanmoins être multiples, entrant dans le cadre des phacomatoses (notamment la neurofibromatose de type 2 et la schwannomatose) (1,6,11,18,19)

Il existe 3 types principaux de neurofibromatoses (NF) (20) :

- NF de type 1 = maladie de Von Recklinghausen
- NF de type 2 ou NF neuro-acoustique
- NF de type 3 = schwannomatose

Il est important de préciser que, dans ces neurofibromatoses, les tumeurs nerveuses retrouvées classiquement sont plutôt des neurofibromes. Cependant, des schwannomes isolés ou multiples, parfois associés à des neurofibromes, peuvent aussi être retrouvés. L'inspection du revêtement cutané peut amener à la découverte de tâches café au lait, ou de neurofibromes cutanés pouvant évoquer une neurofibromatose. (18)

La NF1, est la plus fréquente (1/2500), avec une prépondérance masculine. Elle est liée à un gène situé sur le chromosome 17.

Elle est caractérisée notamment par le développement de neurofibromes, schwannomes, ou d'autres tumeurs complexes de la gaine nerveuse (gliome, hamartome).(20) Dans la moitié des cas la NF1 est liée à une néo mutation (l'absence d'antécédent familial ne doit pas écarter le diagnostic). Elle répond à des critères diagnostiques établis (Figure 3) (20)

Il est intéressant de remarquer que la présence de schwannome ne fait pas partie des critères diagnostiques. Malgré tout, il semblerait que l'on retrouve plus fréquemment des schwannomes chez les patients atteints de NF1 que dans la population générale. (21)

Diagnostic criteria of NF1
Two or more of the following:
<ul style="list-style-type: none"> <li>• At least six café-au-lait macules (&gt; 5 mm diameter in prepubertal individuals and &gt; 15 mm in postpubertal individuals)</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Freckling in axillary or inguinal regions</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Optic glioma</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• At least two Lisch nodules (iris hamartomas)</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• At least two neurofibromas of any type, or one plexiform neurofibroma</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• A distinctive osseous lesion (sphenoid dysplasia or tibial pseudarthrosis)</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• A first degree relative with NF1</li> </ul>

Figure 3 : Critères diagnostiques de la NF1, conférence de consensus du NIH, 1988 (19)

La NF2 ou neurofibromatose neuro-acoustique a une incidence de 1 / 35000, elle se transmet selon un mode autosomique dominant, son gène est situé sur le chromosome 22. Elle se déclare plus tardivement que la NF1, et touche autant les hommes que les femmes. (22,23) Classiquement, on retrouve chez ces patients un neurinome de l'acoustique uni ou bilatéral, associé à des tumeurs du SNC, mais aussi des schwannomes au niveau du SNP. Il faut un des 4 critères suivants pour établir le diagnostic de NF2. (Figure 4) (20)

- A. Schwannome vestibulaire bilatéral.**
- B. Parent premier degré NF2 et schwannome vestibulaire unilatéral ou deux parmi : méningiome, schwannome, gliome, neurofibrome, opacités lenticulaires subcapsulaires postérieures.**
- C. Schwannome vestibulaire unilatéral et deux parmi : méningiome, schwannome, gliome, neurofibrome, opacités lenticulaires subcapsulaires postérieures.**
- D. Méningiomes multiples (deux ou plus) et deux parmi : schwannome, gliome, neurofibrome, opacités lenticulaires subcapsulaires postérieures.**

Figure 4 : Critères de Manchester de la NF de type 2, 1992 (19)

La NF3 ou schwannomatose est une entité clinique plus récente, avec une incidence estimée à 1/40000. (24) Avec une prépondérance masculine, elle peut survenir à tout âge, mais au début le tableau clinique peut se confondre avec une NF2 débutante.

Dans le cadre de la NF3, 2 formes sont décrites (21,25):

- la forme concentrée, monotrunculaire, profuse, ayant un risque plus important de déficit postopératoire.
- la forme diluée, pluritrunculaire, avec un risque plus faible de déficit.

Elle répond aussi à des critères particuliers (au moins 2 schwannomes, > 18 ans, absence de schwannome vestibulaire) (21,23,24)

### 1.2.3. Évolution :

Les schwannomes peuvent rester stables, mais peuvent aussi évoluer, avec une augmentation du volume, voire l'apparition de « schwannomes satellites » sur le même nerf (aspect du nerf en « chapelet »).

Les manifestations cliniques peuvent aussi à leur tour évoluer, ce qui en général amène à une exérèse chirurgicale lorsqu'une simple surveillance était initialement décidée.

Ce sont des tumeurs bénignes qui présentent un risque extrêmement faible de transformation maligne. La revue de la littérature retrouve seulement 8 cas de patients ayant présenté une transformation maligne de leur schwannome. (3,26–31)

Les neurofibromes peuvent aussi rester stables ou augmenter de volume. Il n'est pas rare de voir apparaître d'autres neurofibromes satellites sur le même tronc nerveux (aspect en chapelet du nerf, surtout retrouvé dans les neurofibromatoses). (32) Par ailleurs, les cas de tumeurs malignes des gaines des nerfs périphériques (TMGNP) secondaires à des neurofibromes ont été largement décrits dans la littérature, avec deux facteurs de risque reconnus (la NF1 ainsi que l'exposition aux radiations ionisantes). (2, 16-20) En effet, un patient atteint d'une NF1 a 5 à 16% de risque de développer une tumeur maligne secondaire à un neurofibrome (surtout en cas de neurofibrome plexiforme). (33) A noter que les transformations malignes de neurofibromes ont un pronostic plus sombre avec une survie à 5 ans entre 16 et 23% (contre 40 à 50% dans le cas de tumeurs malignes primitives isolées). (11,25)

Les arguments en faveur d'une transformation maligne d'une TNP sont : altération de l'état général (perte de poids, asthénie, anorexie), l'apparition d'un déficit moteur, la rapidité du développement tumoral (moins fiable en raison de la possibilité de saignement intra-tumoral), mais surtout l'apparition brutale de douleurs pour de nombreux auteurs. (11,25,28,34,35)

Toute modification clinique d'une tumeur supposée bénigne doit faire évoquer une évolution maligne et conduire à une biopsie et/ou une exploration chirurgicale. (34)

## **1.3 Examens complémentaires :**

Devant un patient se présentant avec un tableau clinique de tumeur du système nerveux périphérique, plusieurs examens complémentaires peuvent être réalisés.

### **1.3.1. Radiographie :**

Une radiographie simple centrée sur la zone symptomatique permet d'écartier une origine osseuse.

### **1.3.2. Échographie :**

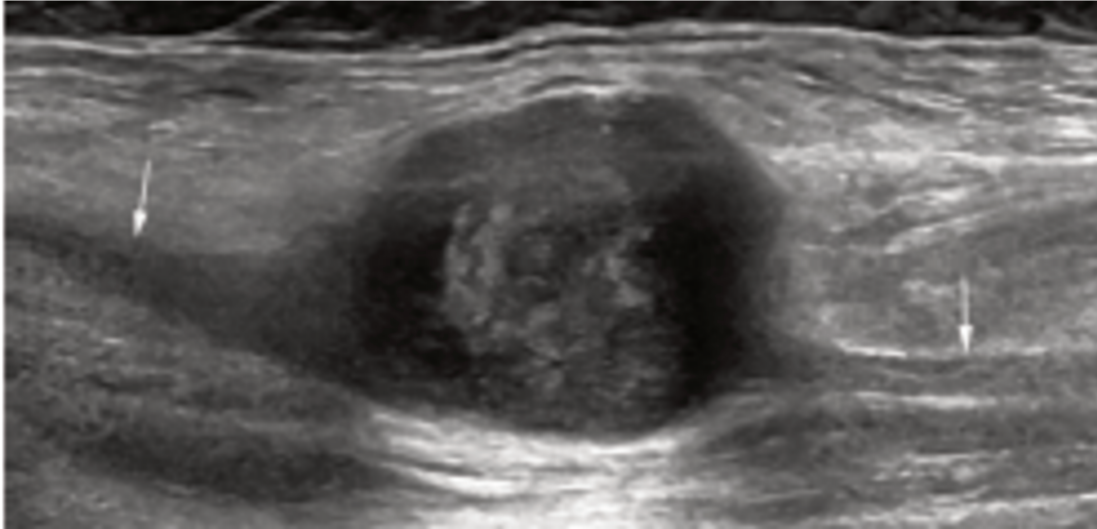
Il n'existe pas de critères échographiques consensuels et spécifiques pour affirmer l'existence d'un schwannome.

En échographie, les schwannomes ont une forme plutôt régulière, avec des contours nets. Leur structure est classiquement considérée solide, avec une composante cystique liquidienne plus ou moins abondante (« Target sign » avec une zone hyperéchogène au centre de la tumeur et une périphérie hypoéchogène) (Figure 5) (36)

En échographie Doppler, les schwannomes sont souvent hypervascularisés. Le mode Doppler peut aider à différencier les lésions solides des lésions cystiques pour le diagnostic différentiel. (9)

Le signe de la cible (target sign) est spécifique des TNP, mais pas uniquement des schwannomes.

La position excentrée de la tumeur par rapport au nerf peut donner un argument supplémentaire mais n'est pas suffisante pour affirmer le diagnostic de schwannome. (37–40)



*Figure 5 : Échographie d'un schwannome. Target sign avec zone centrale hyperéchogène et zone périphérique hypoéchogène. Visibilité du nerf entrant et sortant de la tumeur (flèches blanches), d'après Cotten et al. (41)*

### **1.3.3. TDM :**

Supplanté par l'utilisation de l'IRM, le scanner est rarement utilisé dans l'investigation d'une tumeur nerveuse périphérique. Cependant, un schwannome peut être découvert sur un scanner réalisé pour une autre raison (incidentalome), ou lorsqu'une origine osseuse est initialement suspectée. Au scanner, le schwannome se présente comme une lésion bien limitée, de densité homogène le plus souvent, sauf en cas de remaniements intratumoraux. (42)

### **1.3.4. IRM :**

L'IRM s'est imposée comme l'examen de référence dans l'imagerie des tumeurs nerveuses. (12,43–48) Peu d'études ont été réalisées sur la performance diagnostique de l'imagerie dans les schwannomes. Pomares et al. retrouvaient pour le diagnostic de schwannome en IRM une sensibilité de 71%, une spécificité de 74%, une valeur prédictive positive de 85%, et une valeur prédictive négative de 53%. (25) Aucune étude n'a évalué le bénéfice de l'association de l'IRM à une échographie

Le couple IRM-échographie est malgré tout recommandé par de nombreux auteurs pour réaliser le bilan d'imagerie des tumeurs nerveuses périphériques. (1,37,48–52)

Il semblerait pour autant que l'échographie soit moins performante pour le diagnostic de schwannome que l'IRM, excepté pour les tumeurs inférieures à 10mm de grand axe. (53)

Le plus souvent le schwannome apparaît comme une tumeur excentrée, encapsulée avec des bords nets. Alors que les neurofibromes ont plutôt une position centrale avec des bords moins bien délimités. Cependant le caractère excentré n'est pas systématiquement retrouvé, par exemple lorsque le schwannome est développé sur un fascicule central dans le nerf, ou qu'il évolue depuis peu de temps. (37) La plupart du temps, le schwannome est iso ou hypoT1 et hyper T2. Il peut présenter un rehaussement à l'injection de Gadolinium, classiquement en périphérie (46,47)

Plusieurs signes en IRM sont caractéristiques d'une TNP, et peuvent orienter vers un Schwannome : (9,11,43,46–48)

-Target sign : Un aspect en cible est parfois retrouvé (Figure 6), avec un hyposignal T2 central (zone tissulaire fibreuse) entouré par un hypersignal T2 périphérique (zone myxoïde).

Ce target sign semble refléter les propriétés structurales du schwannome, en effet l'hétérogénéité de la tumeur en imagerie est étroitement liée à la proportion de tissu classé Antoni A et B (classiquement, un schwannome est composé d'une zone Antoni A hypercellulaire et d'une zone Antoni B hypocellulaire et myxoïde). Pour certains auteurs, l'image de cible visualisée en coupe axiale d'une TNP n'est pas spécifique des schwannomes, mais des TNP. (9,19,50) Il est d'ailleurs plus souvent retrouvé dans les neurofibromes que dans les schwannomes.

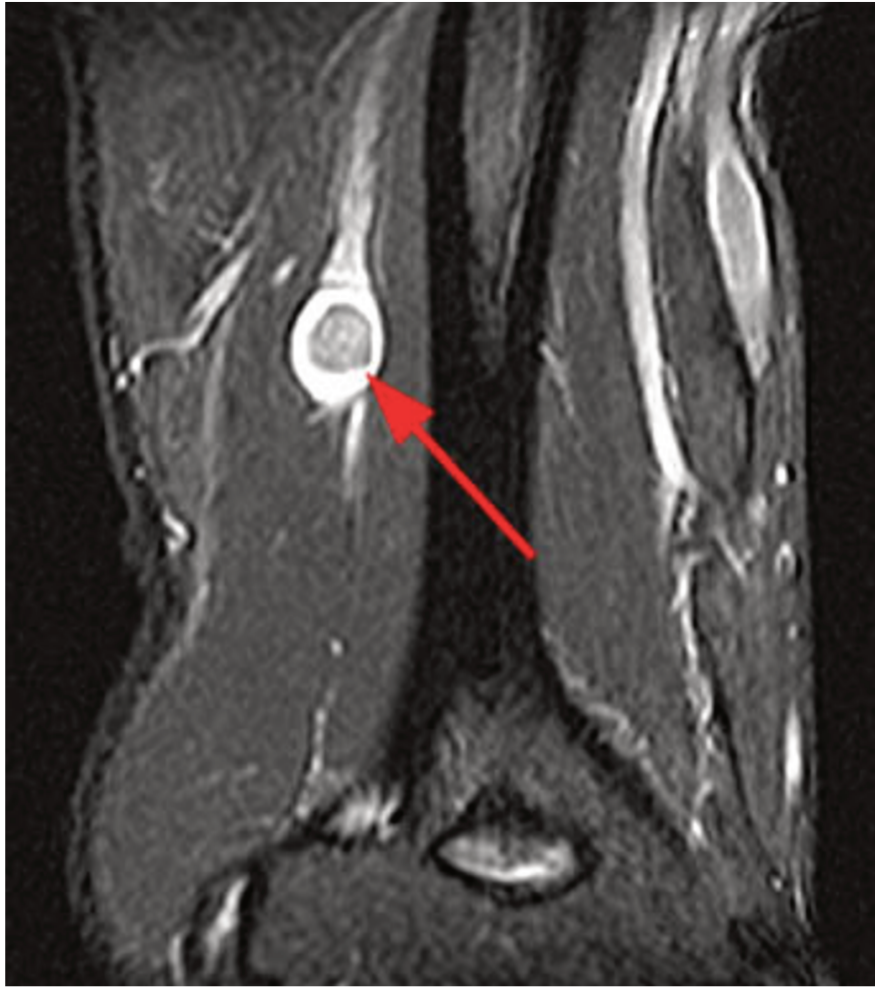


Figure 6 (IRM T1 avec saturation du signal de la graisse) : Schwannome du nerf radial, Target sign, *d'après Snearly et al. (54)*

-Split fat sign : le faisceau nerveux est normalement entouré de graisse. Les tumeurs nerveuses des gaines conservent cet environnement graisseux périphérique en augmentant de volume, entraînant un liseré graisseux ovoïde venant mouler la tumeur, mieux visible en séquence T1. En coupes coronales ou sagittales, on retrouve un bord effilé de graisse au niveau des extrémités proximale et distale de la lésion. (Figure 7)



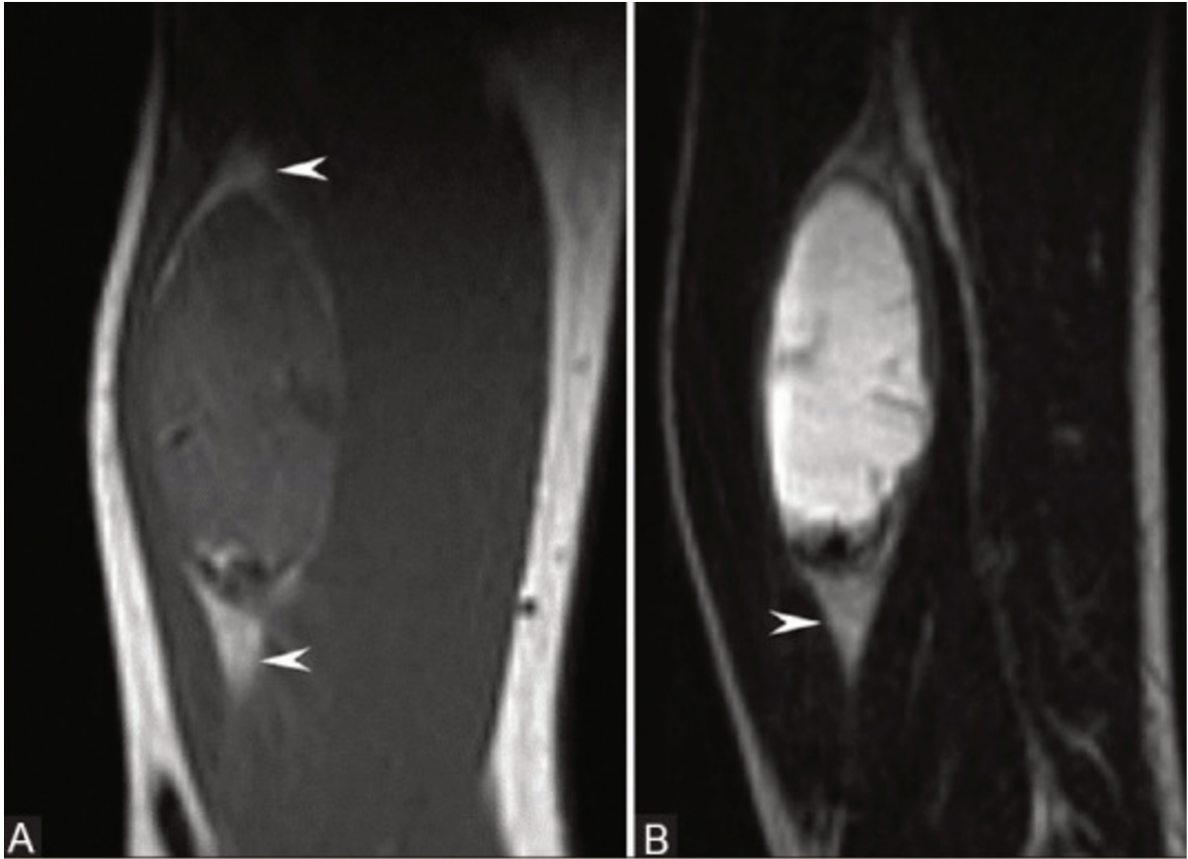


Figure 7 : IRM T1 (a) et IRM T2 sans injection (b)  
Split fat sign, couronne grasseuse péricumorale, d'après Kakkar et al. (55)

-Fascicular sign (Figure 8) : la tumeur prend un aspect fasciculé avec des zones de signal intermédiaire en T2, séparées par de multiples petites structures annulaires hyperT2.

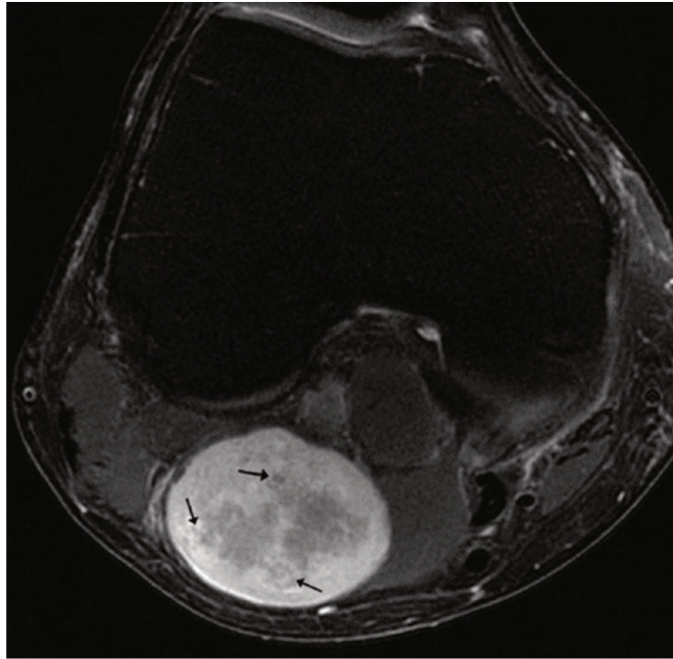


Figure 8 : IRM T2 Fat-Sat d'un schwannome du nerf tibial postérieur. Fascicular sign, d'après Kakkar et al. (55)

-Ring enhancement : sur les séquences T1 avec injection de Gadolinium, un rehaussement de la périphérie peut être retrouvé. (Figure 9)

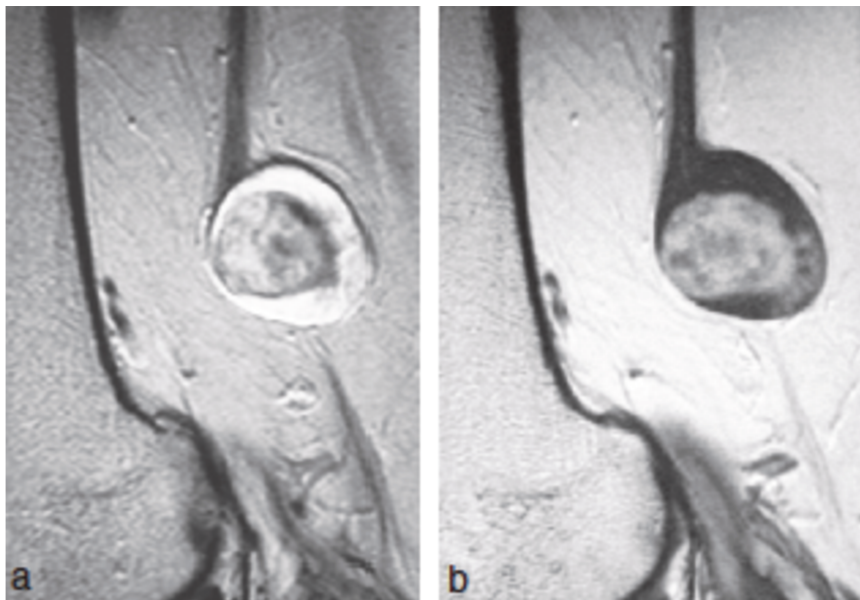


Figure 9 : IRM T1 avec injection de Gadolinium (a) et T1 sans injection (b)  
Target sign et rehaussement de la périphérie après injection, d'après Cotten et al.

(41)

Certaines équipes utilisent une séquence particulière de tractographie. Ces séquences permettent d'étudier de façon précise le trajet des fascicules nerveux, et leur rapport avec la tumeur. (Figures 10 et 11) Certains auteurs affirment que cette séquence aiderait à distinguer les neurofibromes des schwannomes en imagerie, en étudiant les rapports précis des fascicules nerveux avec la tumeur. (56) La tractographie permettrait aussi de différencier les fascicules sains de ceux qui semblent pathologiques.(57) Les schwannomes ont tendance à refouler les fascicules, ou à être en rapport étroit avec un faible nombre de fascicules à leur périphérie, tandis que les neurofibromes le sont avec de nombreux fascicules inclus dans la tumeur.(56) Ces séquences d'acquisitions rapides T2 en coupes très fines, associées à une technique de saturation de graisse type Fat-Sat donnent des images du tronc nerveux et de la tumeur. (58)

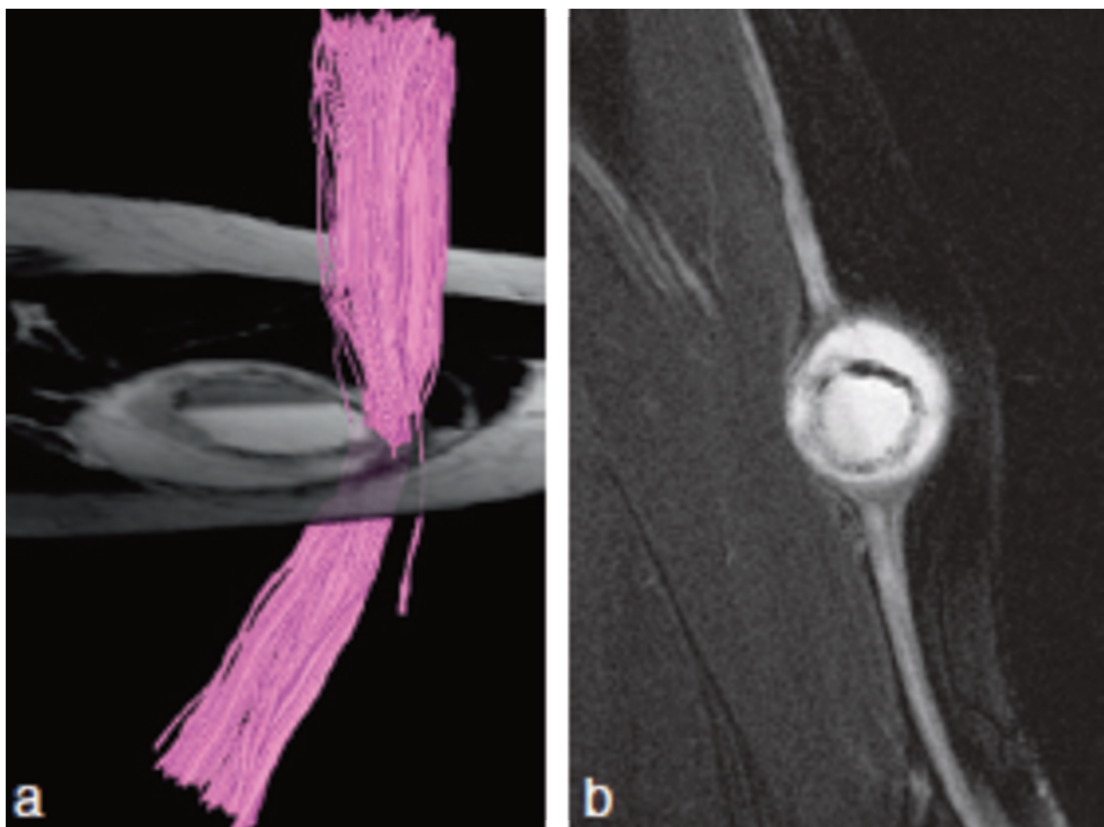


Figure 10 : Tractographie (a) et IRM T2 (b)  
Schwannome remanié avec niveau liquidien, dont le caractère excentré apparaît plus évident en tractographie, d'après Cotten et al. (41)

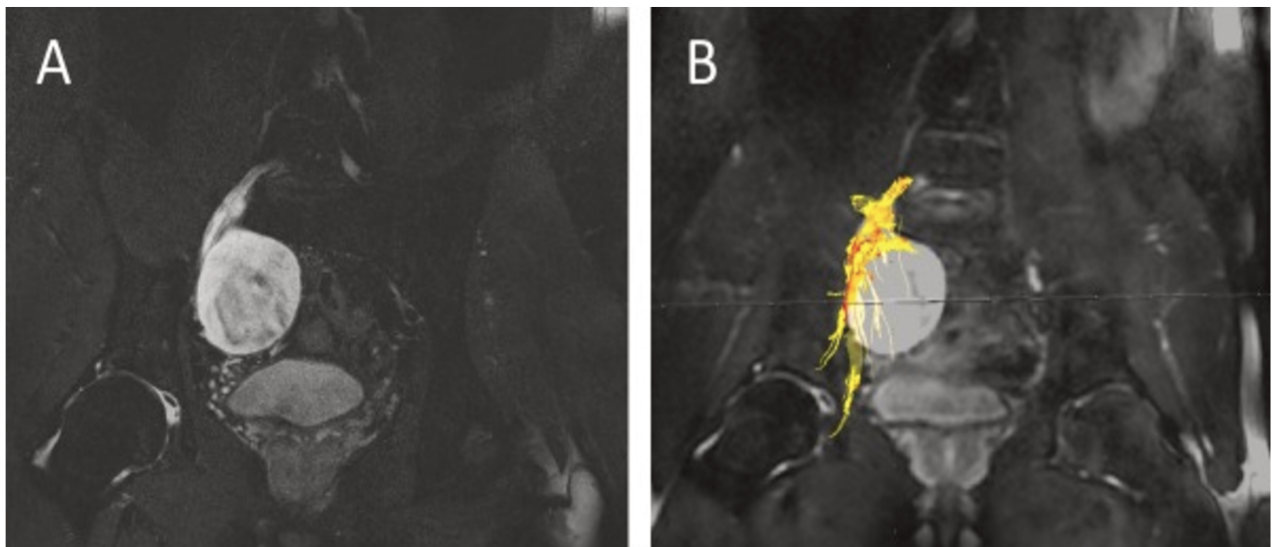


Figure 11 : IRM T2 d'un schwannome du plexus lombaire (a) et Tractographie (b)  
 Les séquences de tractographie permettent une analyse plus précise des fascicules  
 refoulés par la tumeur, *d'après Schmidt et al. (56)*

Dans ce contexte, en cas d'examens iconographiques confirmant la présence d'un schwannome, il peut être tentant de ne pas poursuivre la prise en charge diagnostique. Cependant il existe un risque de 15 à 25% de conclure à tort à la présence d'un schwannome alors que l'anatomopathologie retrouve une autre TNP (bénigne ou maligne), rendant la réalisation de biopsie presque incontournable en cas de doute. (2,59,60)

Méconnaître une TMGNP, ou un neurofibrome présentant un risque de transformation représente une perte de chance évidente pour le patient. Il semble donc indispensable de ne pas asseoir une prise en charge diagnostique de TNP sur le diagnostic de présomption établi avec l'IRM, et/ou l'échographie. Une surveillance rapprochée associée ou non à des biopsies semble s'imposer même en cas d'iconographie rassurante. Pomares et al. proposaient une surveillance clinique et radiologique par IRM à 6 mois, puis annuelle en cas de schwannomes confirmés par l'anatomopathologie (microbiopsie ou biopsie chirurgicale) (25)

### **1.3.5. Électroneuromyogramme :**

L'électroneuromyogramme (ENMG) est le plus souvent normal, mais peut retrouver des signes d'atteinte neurogène périphérique avec plus ou moins une démyélinisation segmentaire. Aucun signe électroneuromyographique n'est spécifique des tumeurs nerveuses périphériques. Il n'y a pas d'attitude univoque quant à son utilisation, mais il semble être plutôt réalisé en cas de déficit sensitif ou moteur préopératoire, ou dans les tumeurs du plexus pour tenter de préciser la localisation de la tumeur.(1,2,19)

## **1.4 Anatomopathologie :**

### **1.4.1. Biopsie :**

Les biopsies chirurgicales ont de plus en plus tendance à être remplacées par les microbiopsies échoguidées pour les tumeurs nerveuses des membres. En effet, elles présentent une simplicité de réalisation ainsi que des comorbidités moindres, incitant donc à remplacer les biopsies chirurgicales lorsque cela est possible. (61,62)

La relative innocuité de ces microbiopsies est retrouvée dans la littérature, avec comme principales complications une douleur lors de la biopsie, et des troubles sensitifs transitoires. (60,62–64)

Il faut cependant rester critique à propos des biopsies qui présentent quelques faiblesses, et qui ne pourront jamais atteindre la fiabilité de l'exérèse complète d'une lésion avec son analyse anatomopathologique. Notamment sur le critère de l'index mitotique (l'augmentation de cette valeur est évocatrice d'une tumeur maligne), car au sein d'une tumeur nerveuse l'activité mitotique n'est pas identique en tout point. Il en est de même lorsqu'un contingent tumoral présente une dégénérescence au sein d'une tumeur. (6,27)

Il est donc impératif de réaliser plusieurs prélèvements sur des sites différents de la tumeur pour essayer d'être le plus représentatif.

Pomares et al. retrouvaient une absence de différence significative dans une étude de non infériorité entre les microbiopsies et les biopsies chirurgicales pour le diagnostic de schwannome (microbiopsies : Se= 100% / Sp= 93% / VPP= 93% / VPB= 100%, et biopsies chirurgicales : Se= 88%/ Sp= 100% / VPP=100% / VPB=87% ) (25)

#### **1.4.2. Histologie :**

Les TNP sont des tumeurs relativement rares (1% des tumeurs des tissus mous). Les différents types histologiques de ces TNP sont le reflet des éléments constitutifs du nerf (cellules de Schwann, fibroblastes, environnement périneurial...). En termes de fréquence, les schwannomes sont au premier plan (75%), suivis par les neurofibromes (15%), et les tumeurs malignes des gaines nerveuses (5%). Les autres tumeurs (périneuriomes, lipomes intranerveux, pseudokystes mucoïdes, myxome, hamartome) restent beaucoup plus rares. (25)

#### **Schwannomes :**

Il n'existe pas de classification consensuelle des sous-types anatomopathologiques de schwannomes. Cependant, dans la littérature, 6 grands sous-types de schwannomes ont été décrits (6,27,65):

- Le schwannome « classique »
- Le schwannome ancien (caractérisé par son évolution avec des modifications histologiques comme des hémorragies, des calcifications, une hyalinisation, une infiltration d'histiocytes ou de sidérophages, des kystes intratumoraux). (6,66)
- Le schwannome plexiforme (de localisation cutanée ou sous-cutanée, avec un potentiel plus important de récurrence et d'envahissement local sans caractère malin) (67)
- Le schwannome cellulaire (cellularité plus riche avec activité mitotique augmentée, avec un taux de récurrence locale plus important) (68)
- Le schwannome mélanotique (présence de mélanosomes intratumoraux, fréquent dans le complexe de Carney, désordre génétique autosomique

récessif qui comprend aussi une pigmentation lentigineuse faciale, des myxomes cardiaques, et une hyperactivité endocrinienne) (69)

- Les schwannomes osseux, entité rare et de description récente (caractéristiques histologiques semblables aux schwannomes classiques, mais de localisation intraosseuse). (70,71)

Les schwannomes sont classifiés au niveau histologique en 2 types : Antoni A et B  
Classiquement, un schwannome est composé d'une zone Antoni A hypercellulaire (cellules fusiformes organisées) et d'une zone Antoni B hypocellulaire et myxoïde (cellules peu organisées avec des cytosols remplis de liquide intracellulaire).

Le « target sign » correspond à la présence d'une région centrale Antoni A hypercellulaire et d'une zone périphérique myxoïde Antoni B.

A noter que les tumeurs les plus petites sont presque exclusivement Antoni A, et que les tumeurs anciennes sont majoritairement Antoni B, mais qu'il existe dans la plupart des cas ces deux contingents A et B dans des proportions plus ou moins importantes. (8,72)

En analyse histologique, on visualise une prolifération tumorale bénigne, constituées de cellules fusiformes à noyaux ovalaires à bouts effilés, avec un cytoplasme éosinophile aux limites floues. Les cellules s'agencent soit en faisceaux compacts (Antoni A), avec des noyaux cellulaires en palissade, délimitant des espaces formant les nodules de Vérocay, soit de façon moins organisée et plus lâche (Antoni B) avec fréquemment des remaniements œdémateux avec un infiltrat lymphocytaire et histiocytaire (Figures 12a et 12b). (8) La cellularité est plutôt modérée, avec des cellules régulières et une activité mitotique faible.

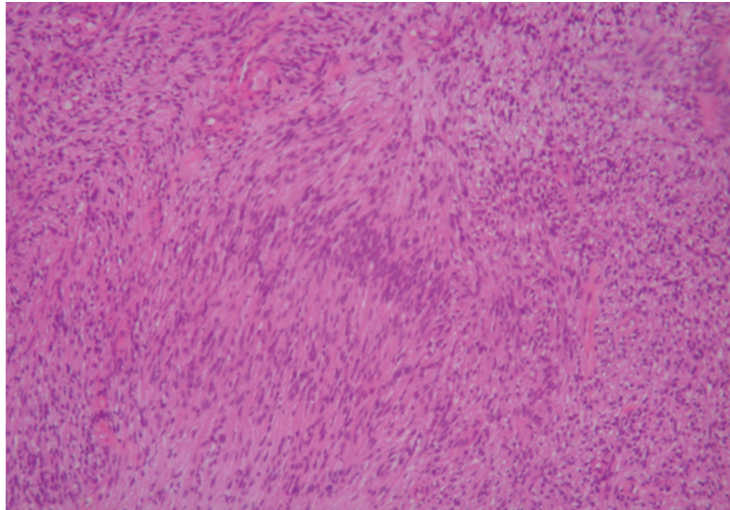


Figure 12 a : zone A d'Antoni d'un schwannome, palissades nucléaires et corps de Vérocay, d'après *Bouvier et al.* (6)

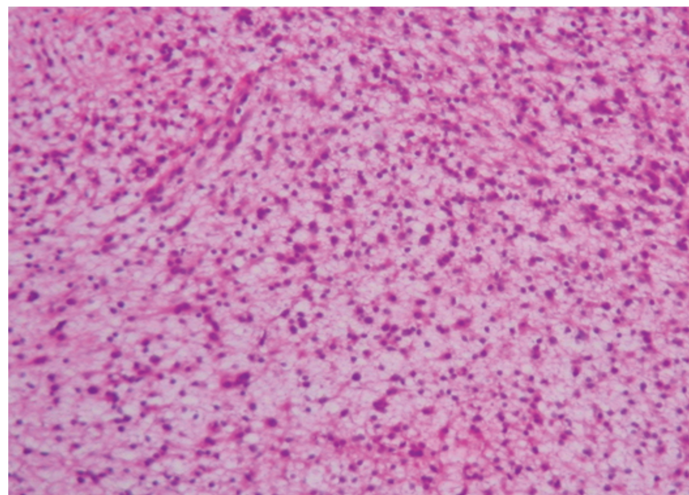


Figure 12b : zone B d'Antoni : proliférations cellulaires à haut rapport nucléocytoplasmique, d'après *Bouvier et al.* (6)

Le diagnostic différentiel histologique est facilité par les techniques immunohistochimiques (protéine S100 exprimée de façon intense dans les schwannomes) qui permettent de les différencier très spécifiquement des neurofibromes, ce qui permet de trancher dans le cas de schwannomes moins typiques au niveau macroscopique. (73)



### Neurofibromes :

Les neurofibromes se présentent comme des tumeurs fusiformes avec un caractère plus diffus et infiltrant. Ces tumeurs sont composées de cellules de Schwann, ainsi que de cellules périneuriales-like, et de fibroblastes. En histologie, on retrouve un agencement des cellules tumorales en faisceaux dans un fond myxoïde, avec des noyaux ovalaires incurvés en « vaguelette ». (Figure 13) L'analyse immunohistochimique des neurofibromes retrouve l'expression de la protéine S100, mais de façon plus faible que dans les schwannomes. Elle permet aussi grâce à l'immunodétection antineurofilament de retrouver des axones inclus dans la prolifération tumorale. (74)

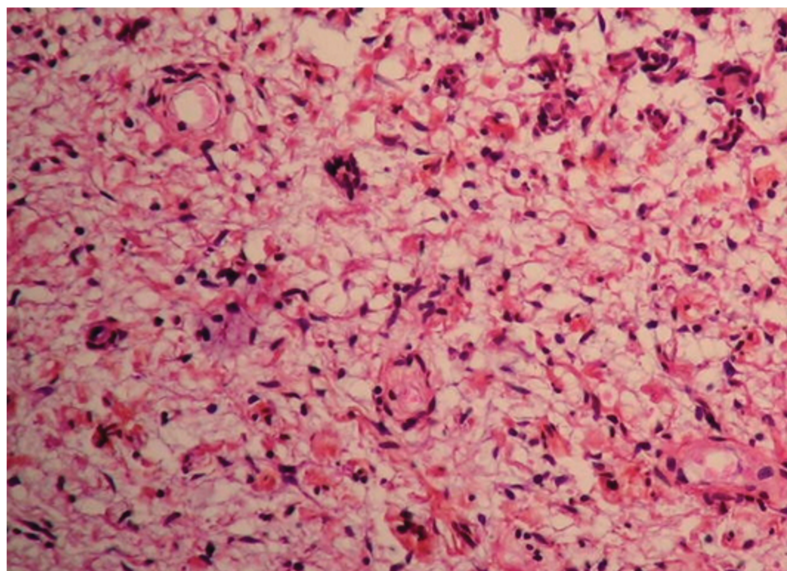


Figure 13 : Neurofibrome, prolifération cellulaire dans un fond myxoïde, *d'après Bouvier et al. (6)*

La mauvaise limitation, l'absence d'encapsulation, l'absence d'alternance de zones Antoni A et B, sont des critères histologiques permettant de les différencier des schwannomes. (8,75)

### TMGNP :

En histologie, on retrouve une prolifération hétérogène de cellules fusiformes (de différenciation schwannienne, fibroblastique et périneurale) avec une alternance de faisceaux denses et de faisceaux lâches. (76) (Figure 14)

L'index mitotique est élevé, témoignant d'une activité proliférative importante. A noter que l'aspect de noyaux en « vaguelette » identique à celui des neurofibromes est souvent observé, causant des problèmes diagnostiques. On peut parfois retrouver des reliquats de la tumeur primitive devenue maligne (le plus souvent il s'agit d'un neurofibrome). En effet, dans 50% des cas, les TMGNP surviennent sur un terrain de NF1. En immunohistochimie, on retrouve une positivité faible de l'expression de la protéine S100 (qui est exprimée de façon beaucoup plus importante dans les tumeurs nerveuses bénignes). (76)

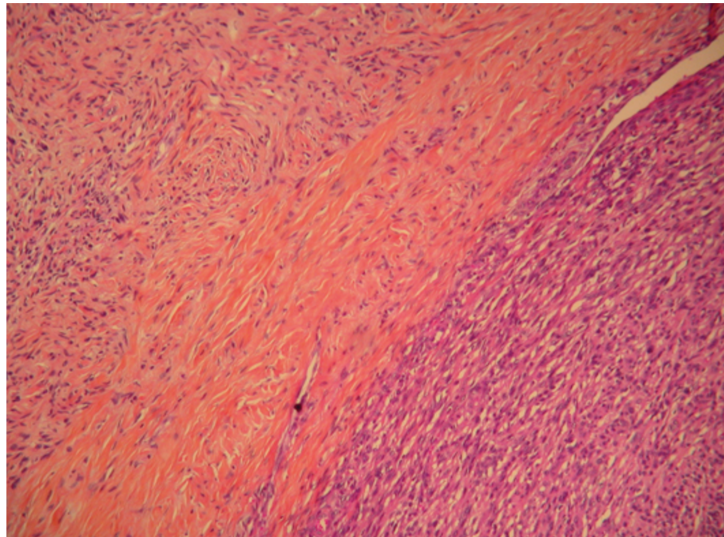


Figure 14 : Tumeur maligne de la gaine des nerfs périphériques développée aux dépens d'un neurofibrome. Noter la cellularité plus importante dans la zone de prolifération maligne (à droite) qu'à gauche (neurofibrome), *d'après Bouvier et al. (6)*

## 1.5 Thérapeutique :

Les schwannomes possèdent classiquement un plan de clivage entre la capsule tumorale et les fibres nerveuses, permettant une énucléation. Ils doivent être différenciés des neurofibromes, considérés comme des tumeurs inextirpables. (3,8)

Le traitement des TNP dépend du caractère énucléable ou non de la tumeur. En effet, la principale préoccupation dans la chirurgie nerveuse est le respect de la continuité nerveuse.

Différents types de techniques chirurgicales ont été décrites dans la littérature : l'énucléation (dissection extra-capsulaire), la résection fasciculaire du ou des fascicules ayant des rapports intimes avec la tumeur, la dissection intra-capsulaire (évidement de la tumeur en laissant la capsule en place), ou encore la résection complète du nerf. (25)

La résection tumorale chirurgicale est la règle en général. Après épineurotomie et bilan lésionnel, si la lésion est bien encapsulée, une énucléation est réalisée. Dans le cas où la tumeur est traversée ou développée à travers des fascicules nerveux, une résection fasciculaire associée sera réalisée. L'énucléation reste la technique de référence, lorsqu'elle est réalisable. (1)

La nécessité d'une résection fasciculaire en cas d'impossibilité d'une énucléation simple remet en question le dogme du schwannome en tant que tumeur extirpable. (3,13,17,62,77)

En effet, il n'est pas rare de retrouver un schwannome développé sur un fascicule, voire même dans le cas de localisation centrale du schwannome dans le nerf, de retrouver un schwannome inclus dans plusieurs fascicules, à la manière d'un neurofibrome. (25)

Sanoussi et al retrouvaient dans leur série de schwannomes du membre supérieur 8 patients sur 14 dont l'exérèse nécessitait une résection fasciculaire. (78) Pomares et al. décrivaient 25 résections fasciculaires sur 97 schwannomes opérés. (25)

La résection de ces fascicules ne semble pas nécessiter de reconstruction ou de greffe, devant des fascicules qui ne sont pas fonctionnels. Donner et al. ont notamment

montré que la stimulation électrophysiologique peropératoire des fascicules inclus dans les schwannomes retrouvait des fascicules non fonctionnels. (79)

L'utilisation de l'électrostimulation peropératoire est décrite par de nombreuses équipes. (80) Elle peut aider à identifier les zones de sécurité dans lesquelles la dissection peut être réalisée, en déterminant les fascicules fonctionnels et ceux ne réagissant pas à la stimulation.

Ceci est à moduler dans le cas des rameaux sensitifs qui ne peuvent être testés en peropératoire. Il faut aussi prendre en compte le fait que certains fascicules moteurs peuvent être stimulés par contiguïté en fonction de l'intensité de la stimulation. (81)

Dans le cadre des neurofibromes, l'envahissement même des fascicules nerveux rend impossible leur exérèse sans sacrifice nerveux, ce qui nécessite une dissection fine intra-fasciculaire, plus ou moins associée à une suture ou greffe nerveuse en cas de résection jugée trop importante. (82)

**Tableau 1 : Récapitulatif des principales tumeurs nerveuses périphériques**

	Schwannomes (75%)	Neurofibromes (15%)	TMGPN (5%)
Données démographiques	20-50 ans SR=1	20-30 ans SR=1 90% sporadiques 10% NF1 ou NF2	20-50 ans SR=1
Symptômes	Tuméfaction +++ Douleurs	Douleurs +++ Déficit +	Déficit +++ Douleurs ++
Échographie	Excentrée, régulière, fusiforme	Centrée, fusiforme	>5cm irrégulière, bords mal limités
IRM	Iso/HypoT1 Hyper T2 Rehaussement périphérique	Iso/HyperT1 HyperT2 Rehaussement variable	Rehaussement périphérique Œdème péri lésionnel Remaniements intratumoraux
Transformation maligne	Rare, discutée	5 à 16% Survie 5 ans : 16-23%	Survie à 5 ans 40-50 %
Histologie	Cellules de Schwann Antoni A et B protéine S100 diffuse +++ IM faible	Cellules de Schwann, fibroblastes, cellules périneuriales Protéine S100 diffuse mais faible Index mitotique faible	Dégénérescence des composants de la gaine nerveuse Protéine S100 peu exprimée et focale Index mitotique élevé
Chirurgie	Enucléation Résection fasciculaire	Dissection intra nerveuse +/- résection fasciculaire	Résection nerveuse

## 1.6 Rationnel de l'étude et objectifs :

Malgré toutes les précautions prises par les chirurgiens, les complications après excision de schwannome sont fréquentes. Oberle et al. retrouvaient 50% de déficit post opératoire sensitif et/ou moteur (83), Sawada et al. 42,9% (84), Hirai et al. 34,8%

(85), Kim et al. 36,7% (86), Park et al 30,4% (62), Fujibuchi et al. 18,4% (87), Knight et al. 17,5% (2), Siqueira et al. 15,2% (88), Donner et al. 15% (79), Kang et al. 10% (1), et Artico et al. 7% (89).

Plusieurs explications ont été proposées par ces différents auteurs : les schwannomes évoluant depuis longtemps pourraient expliquer une absence de récupération lorsqu'un déficit préopératoire était présent, la taille tumorale pourrait être un facteur de risque de déficit post opératoire, le type de chirurgie effectué (le dogme de l'énucléation étant remis en question), l'utilisation ou non d'un moyen de grossissement optique, l'expérience de l'opérateur, la présence d'un déficit préopératoire, ou encore la localisation tumorale. Pour autant, très peu d'études se sont focalisées sur la recherche de facteurs de risque de déficit post opératoire.

Malgré le fait que plusieurs séries fassent état d'une proportion non négligeable de patients avec un déficit post opératoire, aucune étude à ce jour ne s'est intéressée au résultat fonctionnel, ni à l'impact sur la qualité de vie, après exérèse des schwannomes des membres. Dans la littérature, les schwannomes situés au niveau du plexus brachial semblent posséder une plus grande morbidité post opératoire. Kumar et al. retrouvaient dans une revue de la littérature environ 17 à 30% de complications après exérèse de schwannomes du plexus brachial, ce qui reste superposable au taux de complications après exérèse de schwannomes des membres dans la littérature. (90) Cependant la majorité de ces déficits post opératoires sont des déficits moteurs, contrairement aux séries sur les schwannomes des membres. Ganju et al. retrouvaient 30% de déficit moteur à distance de la chirurgie (91), Huang et al. 22% (92), Lee et al 15% (93).

En effet, ces tumeurs étant proximales, et de par leur proximité avec plusieurs troncs nerveux, la prise en charge globale diffère des schwannomes des membres.

Le risque de lésion neurologique lié à la compression par la tumeur elle-même, ou à la chirurgie est plus élevé. La balance bénéfice risque est donc différente des schwannomes des membres à proprement parler. (90) C'est pourquoi le groupe de patients présentant un schwannome du plexus brachial a été décrit à part dans ce travail.

L'objectif principal de notre étude était de rechercher des facteurs de risque prédictifs de déficit postopératoire après exérèse de schwannomes des membres.

Les objectifs secondaires étaient d'évaluer le résultat fonctionnel après chirurgie sur les critères de la qualité de vie et de la douleur, et de rechercher des facteurs de risque associés.

## **2. Matériel et méthodes :**

### **2.1. Population :**

Il s'agissait d'une étude rétrospective monocentrique menée au CHU de Lille entre janvier 2004 et mars 2020.

Les critères d'inclusion étaient les suivants :

- tout patient de plus de 18 ans opéré au CHU de Lille pour suspicion de tumeur nerveuse bénigne périphérique
- localisation tumorale au niveau des membres supérieur et inférieur (plexus brachial inclus)
- analyse anatomopathologique de la pièce opératoire confirmant la nature schwannomateuse
- consentement éclairé oral et écrit pour la prise en charge chirurgicale

Les critères d'exclusions étaient :

- patient mineur
- patient incapable de donner un consentement oral et écrit
- patient sous tutelle
- analyse anatomopathologique retrouvant un autre type de tumeurs nerveuses (neurofibromes, TMGNP, etc.)

Tous les patients de l'étude ont donné leur consentement oral et écrit pour l'utilisation de leurs données. Les données ont été recueillies de façon rétrospective, grâce à l'analyse des dossiers médicaux, à l'anamnèse, et à l'examen clinique des patients.

Ainsi, 79 patients ont été inclus dans l'étude.

## **2.2. Critère de jugement principal :**

Afin de chercher des facteurs prédictifs de déficit postopératoire, les données démographiques ont été recueillies comme l'âge, le sexe ainsi que les symptômes préopératoires (motif principal de consultation, tuméfaction, déficit sensitif ou moteur, douleur, syndrome irritatif), ainsi que la durée d'évolution avant l'intervention. Les données des examens complémentaires préopératoires concernaient la localisation tumorale, le diamètre tumoral et le nerf atteint.

Les patients étaient considérés comme déficitaires en postopératoire en cas d'apparition, de persistance, ou d'aggravation d'un déficit moteur (DM) et/ou sensitif (DS).

Le déficit moteur était évalué par l'échelle du Medical Research Council (MRC) (94) ; les patients étaient considérés déficitaires si le stade MRC était strictement inférieur à 5. Le déficit sensitif était évalué par l'examen clinique à l'aide du test de Weber (95); les patients étaient considérés déficitaires s'ils présentaient des troubles sensitifs subjectifs à type de paresthésie ou hypoesthésie dans un territoire, ou si le test de Weber montrait une hypoesthésie par rapport au côté opposé. La douleur était évaluée avec l'échelle visuelle analogique (EVA) (0 à 10, douleur présente si EVA > 0). Le syndrome irritatif (SI) était défini comme la présence de décharges électriques spontanées ou lors de la percussion de la tumeur.

Les facteurs de risque potentiels étudiés étaient : l'âge, le sexe, la présence d'une douleur, d'un syndrome irritatif, d'un déficit moteur, d'un déficit sensitif, le type de chirurgie réalisée (énucléation simple ou résection fasciculaire), la durée d'évolution des symptômes avant chirurgie, et la taille tumorale.

## **2.3. Critère de jugement secondaire :**

L'ensemble des patients avait répondu à deux questionnaires, permettant le calcul des scores QuickDASH (Quick Disabilities of the Arm, Shoulder and Hand) et DN4 avant et après chirurgie pour le membre supérieur, et le calcul des scores LEFS (Lower Extremity Functional Scale) et DN4 avant et après chirurgie pour le membre inférieur. Le score QuickDASH est calculé sur une série de 11 questions, et varie de 0 à 100, 0 indiquant l'absence de retentissement dans la qualité de vie du patient, 100 un retentissement maximal. (96)



Le score LEFS, est calculé sur une série de 20 questions, avec un score variant entre 0 et 80. (97) Ce score LEFS a été converti et exprimé en pourcentage de la fonction maximale. 0 représentant un retentissement fonctionnel majeur, 100 représentant l'absence de retentissement fonctionnel.

Le questionnaire DN4 permet d'estimer la probabilité de douleurs neuropathiques, il varie de 0 à 10. Si le score est égal ou supérieur à 4/10, le test est considéré comme positif (98).

## **2.4. Technique opératoire :**

Tous les patients ont été pris en charge par un opérateur spécialisé dans la chirurgie nerveuse des membres. Lorsque les caractéristiques préopératoires et peropératoires laissaient présumer un plan de clivage aisément individualisable, aucun moyen de grossissement optique n'était utilisé. En cas de doute ou de difficultés peropératoires, la dissection était réalisée à l'aide de loupes binoculaires (grossissement optique x 3,5). Après abord de la zone concernée, une épineurotomie était réalisée pour évaluer la lésion et son rapport avec les structures nerveuses. Une énucléation après repérage du plan de clivage était ensuite réalisée si possible. En cas de traversée de la tumeur par des fascicules nerveux, une résection fasciculaire a minima sans suture était pratiquée.

Concernant les schwannomes situés au niveau du plexus brachial, un abord supra-claviculaire était réalisé. L'incision cutanée s'étendait sur les deux-tiers inférieur d'une ligne descendant de la mastoïde vers le milieu de la clavicule, puis longeait le bord inférieur de la clavicule vers son bord latéral pour se finir dans le sillon delto-pectoral. Une section du muscle omo-hyoïdien était réalisée après ligature, permettant d'aborder le plexus brachial dans l'espace inter-scalénique. En cas de schwannome situé sur les racines C8 et/ou Th1, une ostéotomie de clavicule était réalisée, stabilisée en fin d'intervention par une plaque verrouillée anatomique. (99)

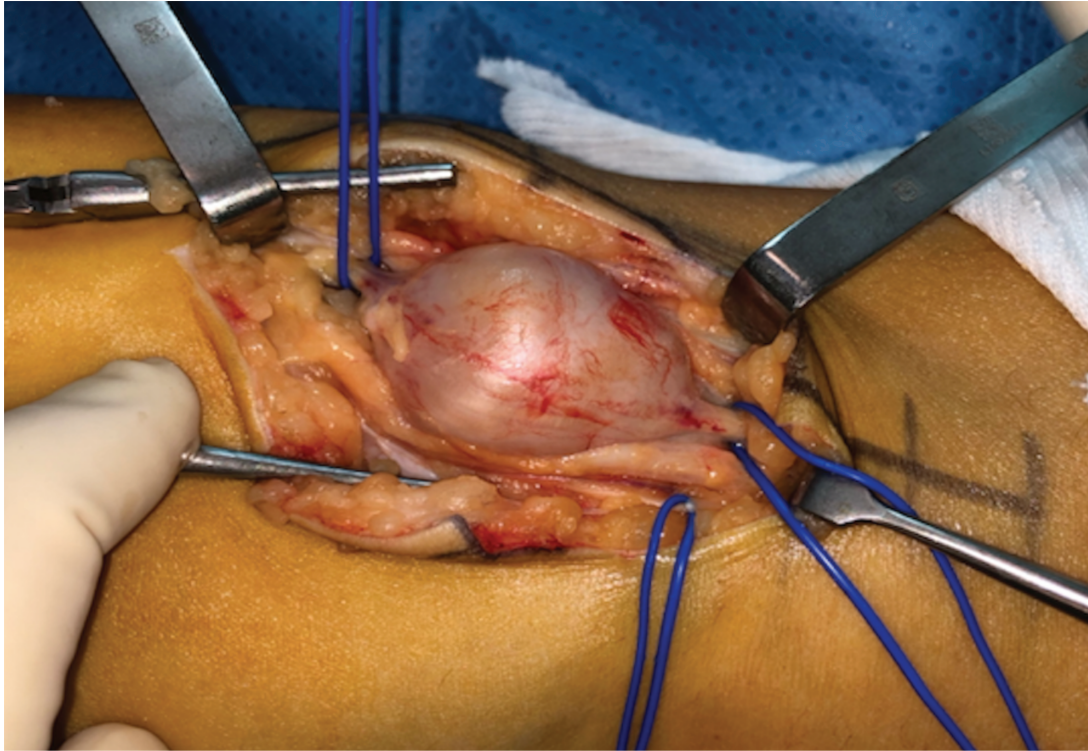


Figure 13 : vue peropératoire d'un schwannome du nerf fibulaire commun, noter le fascicule entrant et sortant de la tumeur. (Photographie utilisée avec l'aimable autorisation du Dr Szymanski)

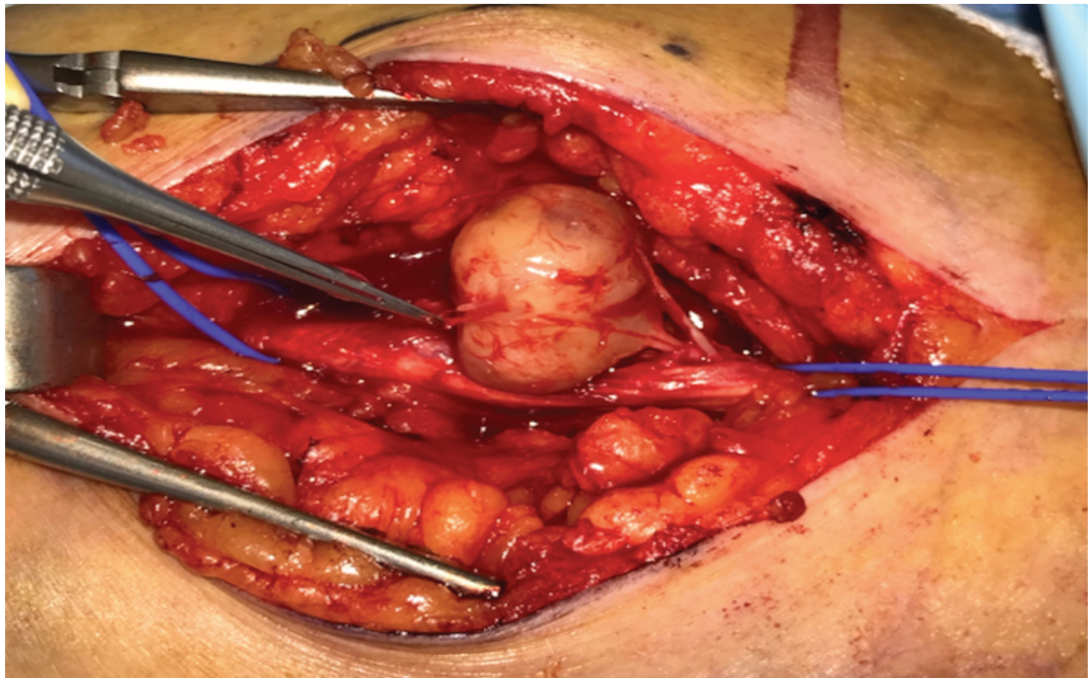


Figure 14 : Vue peropératoire d'un Schwannome de la cuisse, noter le tronc nerveux refoulé par la tumeur et les fascicules inclus dans celle-ci. (Photographie utilisée avec l'aimable autorisation du Dr Sturbois-Nachef)

## **2.5. Analyses statistiques :**

Les variables quantitatives ont été décrites par la moyenne et l'écart type ou par la médiane et l'intervalle interquartile en cas de distribution non Gaussienne. La normalité des distributions a été vérifiée graphiquement et à l'aide du test de Shapiro-Wilk. Les variables qualitatives ont été décrites en termes de fréquences et de pourcentages.

La recherche des facteurs de risque de déficit post-opératoire, d'amélioration du score fonctionnel ou d'amélioration du score DN4 a été réalisée par un modèle de régression logistique. En cas de séparation parfaite des données, les facteurs de risques potentiels ont été comparés entre la présence ou non de déficit post-opératoire, l'amélioration ou non du score fonctionnel et l'amélioration ou non du score DN4 par le test du Chi-deux. Le recul a été comparé entre la présence ou non de déficit post-opératoire, l'amélioration ou non du score fonctionnel et l'amélioration ou non du score DN4 par le test U de Mann-Whitney.

Le niveau de significativité a été fixé à 5%. Les analyses statistiques ont été effectuées à l'aide du logiciel SAS (SAS Institute version 9.4).

2 groupes ont été formés, le premier groupe « schwannomes des membres » était composé de 71 patients avec 73 schwannomes opérés. Le second groupe « schwannomes du plexus brachial » comportait 8 patients avec 9 schwannomes opérés. Afin de chercher des facteurs prédictifs de déficit postopératoire, les différentes données recueillies ont été comparées entre les patients déficitaires et ceux non déficitaires après chirurgie.

Pour évaluer le résultat fonctionnel, les scores QuickDASH (pour les schwannomes du membre supérieur), LEFS (pour les schwannomes du membre inférieur), et DN4 ont été relevés avant et après chirurgie. Les données des patients avec des résultats fonctionnels stables ou aggravés après chirurgie ont été décrites par rapport à celles des patients sans retentissement ou avec une amélioration fonctionnelle, pour rechercher des facteurs associés à une aggravation du résultat fonctionnel.

### 3. Résultats

#### 3.1 Population :

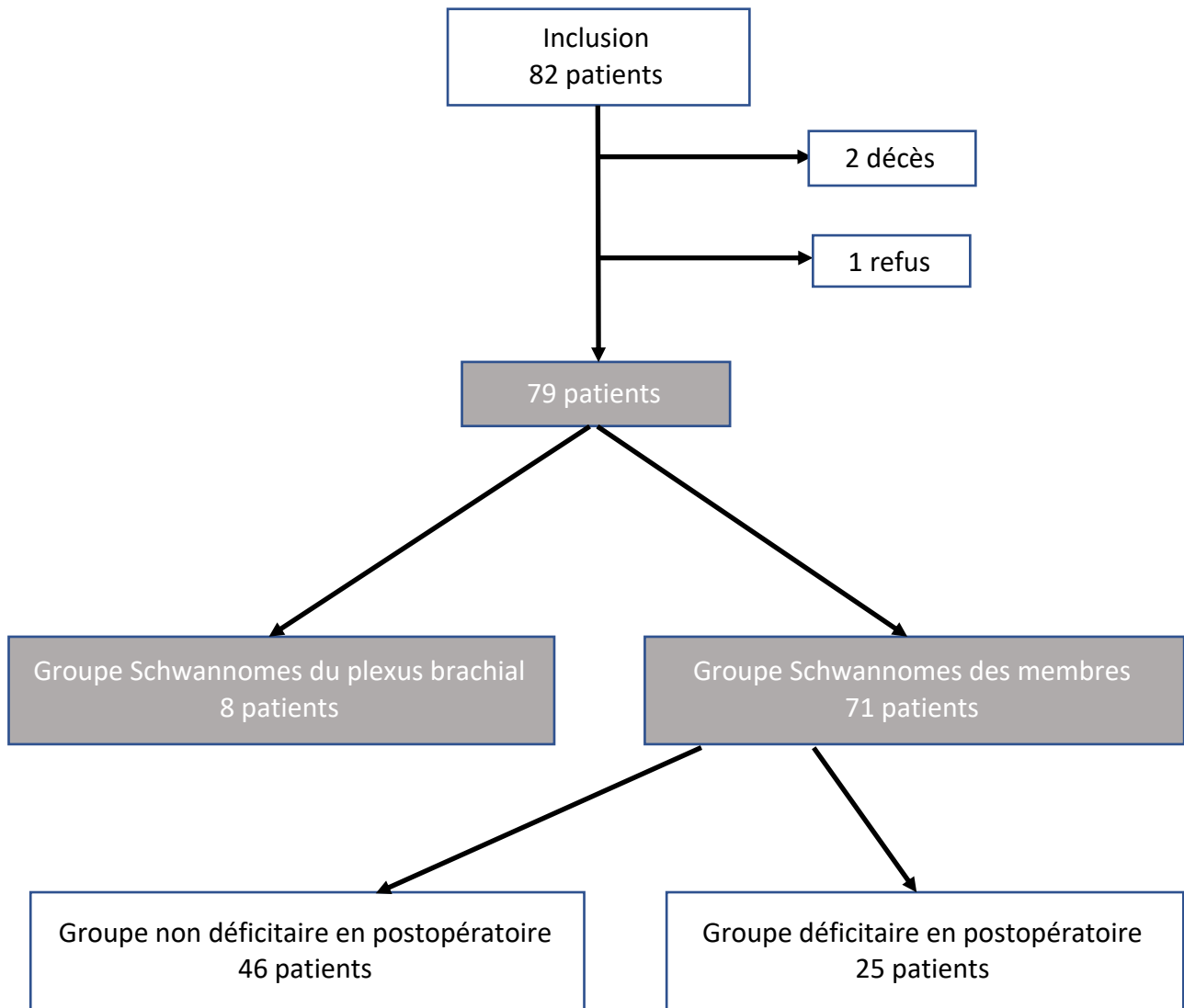


Figure 15 : Flow Chart

82 patients ont été opérés de schwannomes des membres au cours de cette période. Deux patients étaient décédés lors du recueil de données (pathologies cardiaques). Une patiente a refusé de participer à l'étude. Notre série comportait donc 79 patients opérés pour 82 schwannomes réséqués (3 patients ont subi une exérèse de 2 schwannomes chacun).

Le groupe « schwannomes des membres » était composé de 71 patients avec 73 schwannomes opérés, le second groupe « schwannomes du plexus brachial » comportait 8 patients avec 9 schwannomes opérés.

Les caractéristiques de la population sont exposées dans les Tableaux 1 et 6.

## **3.2 Groupe Schwannomes des membres :**

### **3.2.1 Population :**

Il y avait 42 hommes et 29 femmes (sex ratio de 1,45), l'âge moyen était de 48,9 ans au diagnostic (18 – 87 ans). La durée moyenne d'évolution des symptômes avant la chirurgie était de 21,4 mois (1-150 mois). (Tableau 2)

Un schwannome chez un patient a été découvert de façon fortuite lors d'une imagerie réalisée pour un autre motif.

Une patiente a été opérée à trois reprises (les deux premières interventions ont été réalisées dans un autre centre, seule la troisième a été prise en compte dans cette étude). Deux patients présentaient chacun deux lésions distinctes sur le même nerf, dont l'exérèse a été effectuée lors de la même intervention. Aucun cas de transformation maligne n'a été trouvé lors du suivi des patients.

### **-Signes cliniques préopératoires :**

L'examen clinique et l'interrogatoire retrouvaient un déficit préopératoire chez 21 patients (29,6%) : DS chez 21 patients (29,6%), dont un patient avec un DM associé (1,4%).

52 patients présentaient une tuméfaction (73,2%), 50 patients étaient douloureux (70,4%), et 39 patients souffraient de signes irritatifs (54,9%).

La répartition de la localisation des tumeurs et des nerfs concernés est présentée dans le Tableau 2.

### **-Examens complémentaires préopératoires :**

46 patients ont bénéficié d'une échographie préopératoire, confirmant à chaque fois l'origine nerveuse de la tumeur, sans pouvoir statuer formellement sur la nature de cette tumeur.

Une imagerie préopératoire par IRM a été réalisée chez 63 patients, permettant d'évoquer le diagnostic de schwannome chez 60 d'entre eux. 2 neurofibromes et 1 névrome ont été évoqués à tort pour les 3 autres patients. Les 8 patients n'ayant pas bénéficié d'une IRM présentaient une tuméfaction superficielle palpable, le diagnostic de schwannome a été évoqué cliniquement et corroboré par une échographie.

### **-Exérèse chirurgicale :**

46 tumeurs ont pu être énuclées sans résection fasciculaire chez 45 patients. 26 patients ont bénéficié d'une résection fasciculaire pour l'exérèse de 27 tumeurs. Le diamètre tumoral moyen était de 34,8 mm (8-140).

**Tableau 2 : Données préopératoires (groupe Schwannomes des membres)**

P	Sexe	Âge	Évolution	Nerf	Douleur	T	SI	DS	DM
1	H	60	36	Ulnaire	-	+	-	-	-
2	F	19	30	Médian	+	+	+	+	-
3	H	43	3	Radial	+	+	-	-	-
4	F	53	48	Ulnaire	-	+	+	+	-
5	F	49	6	Médian	-	-	-	-	-
6	H	49	36	Ulnaire	-	+	+	-	-
7	F	61	18	Axillaire	+	-	-	-	-
8	H	67	2	Médian	+	+	+	-	-
9	H	56	24	Médian	+	+	+	-	-
10	H	25	6	Ulnaire	-	-	-	+	-
11	H	44	2	Ulnaire	+	+	+	+	-
12	F	62	3	Ulnaire	-	+	+	-	-
13	F	61	14	Médian	+	+	-	-	-
14	H	21	8	Tibial postérieur	+	+	-	-	-
15	F	20	6	Sural	+	-	+	-	-
16	F	52	4	Sural	-	+	-	-	-
17	H	69	18	Fibulaire superficiel	-	+	-	-	-
18	F	55	4	Sciatique	+	-	-	-	-
19	F	31	6	Fibulaire commun	+	+	-	-	-
20	H	37	120	Fibulaire commun	+	+	+	-	-
21	H	50	60	Gastrocnémien latéral	+	+	+	-	-
22	H	46	12	Fibulaire profond	-	+	-	+	-
23	H	41	36	Sural	-	+	+	+	-
24	H	48	12	Plantaire médial	-	+	-	-	-
25	F	70	40	Fibulaire superficiel	+	+	+	+	-
26	H	47	7	Plantaire médial	+	-	+	+	-
27	H	48	6	Fibulaire profond	+	-	-	-	-
28	H	68	24	Fémoral	+	+	-	-	-
29	H	48	36	Fibulaire superficiel	+	+	+	-	-
30	F	35	1	Sciatique	-	+	-	-	-
31	H	55	36	Sciatique	+	-	-	-	-
32	F	65	4	Fibulaire superficiel	-	+	+	+	-
33	H	53	12	Obturator	+	+	+	-	-
34	H	46	150	Sciatique	+	+	-	-	-
35	F	67	6	Fibulaire commun	+	+	+	-	-
36	H	32	12	Tibial postérieur	+	+	+	-	-
37	H	22	40	Fibulaire superficiel	-	+	+	-	-
38	F	87	2	Fibulaire commun	+	+	-	+	+
39	F	59	24	Médian	-	+	-	-	-
40	H	66	12	Plantaire médial	+	-	-	+	-
41	H	61	12	Axillaire	+	-	+	+	-
42	H	35	5	Tibial postérieur	-	+	-	-	-
43	H	63	9	Sural	+	-	+	+	-
44	H	50	3	Sural	+	-	+	+	-
45	H	18	12	Radial	+	+	-	+	-
46	H	35	7	Sciatique	-	+	-	-	-
47	H	35	6	Sciatique	+	-	+	-	-
48	F	45	24	Ulnaire	+	+	-	-	-
49	H	42	2	Fibulaire commun	+	+	-	-	-
50	F	33	2	Fibulaire commun	-	+	+	-	-
51	H	26	24	Plantaire médial	+	+	-	+	-
52	H	59	12	Axillaire	+	+	-	-	-
53	H	32	36	Tibial postérieur	+	+	+	-	-
54	F	65	18	Sciatique	+	-	+	-	-
55	H	50	40	Plantaire médial	+	-	-	-	-
56	F	32	120	Fibulaire superficiel	+	+	+	-	-
57	H	68	72	Tibial postérieur	+	+	+	-	-
58	H	22	5	Fibulaire commun	+	-	+	-	-
59	F	66	3	Tibial postérieur	+	-	+	-	-
60	H	35	4	Ulnaire	-	+	-	+	-
61	F	54	18	Radial	+	+	+	-	-
62	H	79	35	Fibulaire commun	-	+	+	-	-
63	F	60	15	Fibulaire commun	+	+	+	-	-
64	F	37	12	Tibial postérieur	+	+	+	+	-
65	F	71	24	Axillaire	+	-	-	-	-
66	F	69	35	Fibulaire superficiel	+	+	+	-	-
67	F	67	4	Fibulaire commun	+	+	+	-	-
68	H	18	12	Ulnaire	-	+	+	+	-
69	H	41	12	Sciatique	+	-	+	-	-
70	F	62	4	Médian	+	+	+	+	-
71	F	53	6	Ulnaire	+	+	-	+	-

### 3.2.2 Critère de jugement principal :

Tous les patients ont été revus en consultation avec un recul moyen de 69,1 mois (3–180 mois). Un déficit postopératoire était trouvé chez 25 patients (35,2%) (Tableau 3).

20 patients (28,1%) présentaient un déficit sensitif postopératoire, parmi eux 3 patients n'avaient aucune symptomatologie sensitive en préopératoire.

9 patients (12,6%) présentaient un déficit moteur postopératoire. Le seul patient déficitaire sur le plan moteur en préopératoire avait un déficit complet du nerf fibulaire commun qui n'a pas récupéré.

8 patients ont vu apparaître un déficit moteur postopératoire. Au membre supérieur il y avait un patient avec déficit global de la force de la main, un cas avec paralysie partielle du long fléchisseur du pouce, un patient avec une paralysie complète du long extenseur du pouce (ayant nécessité un transfert tendineux), et un patient avec un déficit complet du nerf interosseux antérieur. Pour le membre inférieur, il y avait 4 patients avec un déficit partiel des releveurs du pied qui n'ont pas récupéré. L'ensemble de ces déficits pouvait être expliqué et était cohérent avec l'innervation motrice des nerfs abordés pour l'exérèse des schwannomes.

8 patients (11,3%) ont présenté des douleurs quotidiennes après chirurgie. Sur ces 8 patients, 4 n'étaient pas douloureux avant la chirurgie.

Aucun syndrome irritatif n'a été retrouvé après chirurgie.



**Tableau 3 :** Données postopératoires et scores fonctionnels avant et après chirurgie (groupe Schwannomes des membres)

P	Recul	Douleur	T	SI	DS	DM	Chirurgie	Taille	QuickDASH ou LEFS préop/postop	DN4 préop/postop
1	128	-	-	-	-	-	E	22	0 / 0	0 / 0
2	180	-	-	-	+	-	E	20	6,81 / 2,27	2 / 2
3	84	-	-	-	-	-	E	10	2,27 / 0	0 / 0
4	72	+	-	-	+	-	E	30	2,27 / 2,27	2 / 2
5	42	-	-	-	+	-	E	10	0 / 2,27	0 / 2
6	42	-	-	-	+	-	RF	30	2,27 / 2,27	1 / 2
7	48	-	-	-	-	-	E	20	2,27 / 0	1 / 0
8	36	-	-	-	+	+	E	30	4,54 / 63,63	3 / 2
9	33	-	-	-	+	-	RF	15	4,54 / 2,27	2 / 2
10	38	-	-	-	-	-	E	20	2,27 / 0	1 / 0
11	36	-	-	-	+	-	RF	37	4,54 / 2,27	1 / 1
12	30	-	-	-	-	-	E	15	2,27 / 0	1 / 0
13	3	-	-	-	-	-	E	50	2,27 / 0	0 / 0
14	153	-	-	-	-	-	E	12	97,5% / 100%	2 / 0
15	156	-	-	-	-	-	E	8	92,5% / 100%	4 / 0
16	136	-	-	-	-	-	E	14	100% / 100%	0 / 0
17	12	-	-	-	-	-	RF	20	98,8% / 100%	0 / 0
18	96	-	-	-	-	-	E	16	91,3% / 100%	2 / 0
19	88	-	-	-	-	-	E	23	92,5% / 100%	2 / 0
20	69	-	-	-	+	+	RF	130	91,3% / 58,75%	5 / 2
21	62	-	-	-	-	-	E	13	95% / 100%	4 / 0
22	86	-	-	-	-	-	E	45	91,3% / 100%	2 / 0
23	52	-	-	-	-	-	RF	10	91,3% / 100%	2 / 0
24	33	-	-	-	-	-	E	10	98,8% / 100%	0 / 0
25	54	-	-	-	-	-	RF	32	86,25% / 100%	2 / 0
26	39	+	-	-	+	-	RF	15	91,3% / 91,3%	5 / 4
27	45	-	-	-	-	-	E	35	88,75% / 100%	5 / 0
28	39	-	-	-	-	-	RF	90	81,25% / 88,75%	0 / 0
29	39	-	-	-	-	-	E	11	90% / 100%	1 / 0
30	34	+	-	-	+	-	E	20	98,8% / 100%	0 / 2
31	49	+	-	-	+	-	E	50	90% / 100%	2 / 3
32	44	+	-	-	+	-	E	12	83,75% / 92,5%	5 / 3
33	40	-	-	-	-	-	E	11	83,75% / 100%	3 / 0
34	42	-	-	-	-	-	RF	40	85% / 100%	0 / 0
35	30	-	-	-	-	-	E	12	85% / 88,75%	0 / 0
36	38	+	-	-	+	-	RF	19	82,5% / 88,75%	2 / 4
37	37	+	-	-	+	-	RF	40	92,5% / 92,5%	2 / 2
38	32	-	-	-	-	+	RF	140	51,25% / 51,25%	4 / 2
39	100	-	-	-	-	+	E	42	0 / 0	0 / 0
40	100	-	-	-	-	-	E	26	96,25% / 100%	4 / 0
41	98	-	-	-	-	-	RF	15	13,64 / 0	5 / 0
42	4	-	-	-	-	-	E	120	100% / 100%	0 / 0
43	6	-	-	-	-	-	RF	15	68,75% / 100%	4 / 1
44	4	-	-	-	-	-	RF	19	85% 100%	4 / 1
45	90	-	-	-	-	+	RF	40	9,09 / 15,91	2 / 0
46	90	-	-	-	-	-	E	79	100% / 100%	0 / 0
47	90	-	-	-	-	-	E	30	90% / 100%	2 / 0
48	90	-	-	-	-	-	E	65	9,09 / 0	1 / 0
49	85	-	-	-	-	-	E	30	83,75% / 100%	2 / 0
50	111	-	-	-	-	-	E	12	83,75% / 100%	1 / 0
51	111	-	-	-	-	-	E	35	96,25% / 100%	2 / 0
52	107	-	-	-	-	-	E	75	13,64 / 0	1 / 0
53	107	-	-	-	-	-	RF	20	77,5% / 100%	3 / 0
54	82	+	-	-	+	+	E	74	80% / 72,5%	2 / 5
55	81	-	-	-	-	-	E	40	96,25% / 100%	2 / 0
56	78	-	-	-	-	-	E	55	85% / 100%	5 / 0
57	70	-	-	-	-	-	E	45	77,5% / 100%	4 / 0
58	108	-	-	-	-	-	E	18	85% / 100%	3 / 0
59	86	-	-	-	+	-	RF	40	77,5% / 95%	3 / 2
60	65	-	-	-	+	-	RF	35	2,27 / 2,27	2 / 2
61	65	-	-	-	-	-	E	20	13,64 / 0	3 / 0
62	60	-	-	-	-	+	RF	40	80% / 72,5%	2 / 4
63	55	-	-	-	-	-	RF	40	85% / 100%	3 / 0
64	55	-	-	-	+	-	RF	30	77,5% / 96,25%	5 / 3
65	53	-	-	-	-	-	E	26	6,82 / 0	6 / 0
66	58	-	-	-	-	-	E	30	85% / 100%	3 / 0
67	58	-	-	-	-	+	E	14	85% / 72,5%	3 / 0
68	55	-	-	-	-	-	E	21	15,91 / 0	4 / 0
69	120	-	-	-	-	-	RF	90	80% / 100%	4 / 0
70	130	-	-	-	+	+	RF	40	11,36 / 47,73	4 / 2
71	155	-	-	-	+	-	RF	35	15,91 / 2,27	5 / 2

Les analyses statistiques pour le critère de jugement principal (recherche de facteurs prédictifs de déficit postopératoire) sont présentées dans le tableau 4.

Tableau 4 : Recherche de facteurs de risque de déficit postopératoire :

	Groupe déficit (n=25)	Groupe sans déficit (n= 46)	p	OR
Sexe	13 F / 12H	16F/ 30H	0,1374	-
Age	50,28	46,74	0,9514	-
Douleur préop	16 (64%)	34 (73,9%)	0,2585	-
Tuméfaction préop	20 (80%)	32 (69,5%)	0,5075	-
Syndrome irritatif préop	15 (60%)	22 (47,8%)	0,1451	-
Déficit sensitif préop	11 (44%)	10 (21,7%)	<b>0,0163</b>	<b>3,27 [1,24-8,61]</b>
Type de chirurgie (RF= résection fasciculaire / E= énucléation)	15 RF (60%) 10 E (40%)	11 RF (23,9%) 35 E (76,1%)	<b>0,0017</b>	<b>4,78 [1,88-12,70]</b>
Durée évolution	19,68	22,32	0,6684	-
Taille	40,12	31,93	0,3273	-
Déficit moteur préop	1 (4%)	0	-	-

Un patient ayant un déficit sensitif préopératoire a 3.27 fois plus de risque d'avoir une persistance ou aggravation d'un déficit postopératoire qu'un patient non déficitaire en préopératoire (p= 0,0163, OR 3,27 [1,24-8,61]).

De même, un patient ayant subi une résection fasciculaire a 4,78 fois plus de risque d'être déficitaire qu'un patient ayant bénéficié d'une énucléation simple (p= 0,017, OR= 4,78 [1,88-12,70]).

Les autres critères étudiés ne retrouvaient pas d'augmentation de risque significative.

### **3.2.3 Critère de jugement secondaire**

Les valeurs des scores QuickDASH, LEFS et DN4 sont présentées dans le Tableau 3.

Deux groupes ont été formés à partir de la série de 71 patients ayant un schwannome des membres, le groupe « déficit postopératoire » composé de 25 patients, et le groupe « absence de déficit postopératoire » composé de 46 patients.

De la même manière que pour le critère de jugement principal, ces deux groupes ont été comparés afin de rechercher des facteurs de risque d'aggravation des scores fonctionnels et du score DN4. (Tableaux 5 et 6)

Pour le groupe « absence de déficit postopératoire » les moyennes des scores pré- et postopératoires étaient respectivement : pour le score QuickDASH de 7 points (0-15,91) et de 0 (0-0), pour le score LEFS de 88,94% (68,75-100) et de 99,33% (88,75-100), et pour le score DN4 de 2,13 (0-5) et de 0,04 (0-1).

Pour le groupe « déficit postopératoire », les moyennes des scores pré- et postopératoires étaient respectivement : pour le score QuickDASH de 5,3 points (0-15,91) et de 12,12 (2,27-63,63), pour le score LEFS de 83,18% (51,25-98,8) et de 83,37% (51,25-100), et pour le score DN4 de 2,56 (0-5) et de 2,2 (0-5).

Concernant les scores fonctionnels QuickDASH et LEFS après l'intervention, dans le groupe sans déficit postopératoire, les 46 patients (100%) avaient un score fonctionnel amélioré.

Dans le groupe déficit postopératoire, 11 patients (44%) avaient un score amélioré malgré la persistance d'un déficit, contre 14 patients (56%) avec un score fonctionnel identique ou aggravé.

Au total sur les 71 patients, 14 patients (19,7%) avaient un score fonctionnel stable ou aggravé, et 57 patients (80,3%) avaient un résultat fonctionnel amélioré.

Les différents critères étudiés (âge, sexe, douleur, tuméfaction, déficit sensitif, syndrome irritatif, durée d'évolution des symptômes avant chirurgie, taille tumorale) ne retrouvaient pas de différence significative entre les deux groupes (score fonctionnel amélioré et score fonctionnel aggravé ou identique). Le critère déficit moteur n'a pas pu être étudié du point de vue statistique devant un effectif trop faible (1 seul patient). Un seul facteur de risque a été retrouvé suite aux analyses statistiques : la résection fasciculaire (OR= 3,9 [1,143-13,311], p=0,0298). Un patient bénéficiant d'une résection fasciculaire plutôt qu'une énucléation a 3,9 fois plus de risque d'avoir une aggravation de son résultat fonctionnel. La douleur préopératoire semblait présenter une tendance statistique à être un facteur de risque d'aggravation du résultat fonctionnel, sans pour autant être significative (OR= 3,071 [0,917-10,288], p=0,0688). (Tableau 5)

Concernant le score DN4, 13 patients (18,3%) avaient un score identique ou moins bon, et 58 patients (81,7%) avaient un score amélioré.

Les critères âge, sexe, douleur, tuméfaction, déficit sensitif, syndrome irritatif, durée d'évolution des symptômes, et taille tumorale ont été étudiés, aucune différence significative n'a été mise en évidence. Le critère déficit moteur n'a pas pu être étudié du point de vue statistique devant un effectif trop faible (1 seul patient).

Un seul facteur de risque d'aggravation du score DN4 a été mis en évidence : la présence d'une douleur préopératoire (OR= 3,667 [1,055-12,738], p=0,0409). La résection fasciculaire semblait aussi présenter une tendance à être un facteur de risque d'aggravation du score DN4, sans pour autant être significative (OR= 3,284 [0,946-11,402], p=0,0611). (Tableau 6)

Tableau 5 : Facteurs de risque et résultat fonctionnel :

	Groupe résultat fonctionnel amélioré (n=57)	Groupe résultat fonctionnel stable ou aggravé (n= 14)	p	OR
Sexe	23 F / 34H	6F/ 8H	0,8643	-
Age	46,9	54,3	0,34	-
Douleur préop	43 (75,4%)	7 (50%)	0,0688	3,071 [0,917-10,288]
Tuméfaction préop	41 (71,9%)	11 (78,6%)	0,6164	1,431 [0,352-5,809]
Syndrome irritatif préop	29 (50,9%)	10 (71,4%)	0,1740	-
Déficit sensitif préop	15 (26,3%)	6 (42,9%)	0,2301	-
Type de chirurgie (RF= résection fasciculaire / E= énucléation)	17 RF (29,8%) 40 E (70,2%)	9 RF (64,2%) 5 E (35,8%)	<b>0,0298</b>	<b>3,9 [1,143-13,311]</b>
Durée évolution	20,7	26,5	0,33	-
Taille	31,4	47,7	0,3275	-
Déficit moteur préop	0	1 (7,1%)	-	-

Tableau 6 : Facteurs de risque et score DN4 :

	Groupe score DN4 amélioré (n=58)	Groupe score DN4 stable ou aggravé (n= 13)	p	OR
Sexe	24F / 34H	5F / 8H	0,8467	-
Age	49,6	45,6	0,4212	-
Douleur préop	44 (75,9%)	6 (46,2%)	<b>0,0409</b>	<b>3,667 [1,055-12,738]</b>
Tuméfaction préop	42 (72,4%)	10 (76,9%)	0,7404	-
Syndrome irritatif préop	31 (53,4%)	8 (61,5%)	0,5972	-
Déficit sensitif préop	17 (29,3%)	4 (30,8%)	0,9170	-
Type de chirurgie (RF= résection fasciculaire / E=énucléation)	18 RF (31%) 40 E (69%)	8 RF (61,5%) 5 E (38,5%)	0,0611	3,284 [0,946-11,402]
Durée évolution	22,01	21,06	0,5455	-
Taille	34,46	33,13	0,8129	-
Déficit moteur préop	1 (1,7%)	0	-	-

### **3.3 Groupe Schwannomes du plexus brachial :**

#### **3.3.1 Population :**

Les 8 patients opérés d'un schwannome du plexus brachial ont été étudiés à part, en considérant que les schwannomes du plexus appartiennent à un cadre nosologique différent.

Aucune analyse statistique n'a pu être réalisée devant un nombre de patients limité. Nous nous sommes donc attachés à décrire les données pertinentes de ce sous-groupe.

Le groupe « plexus » était composé de 3 hommes et 5 femmes (SR= 0,6), l'âge moyen était de 38 ans au diagnostic (23-56). La durée moyenne d'évolution des symptômes avant chirurgie était de 19,5 mois (4-60). (Tableau 7)

L'examen clinique et l'interrogatoire retrouvaient un déficit préopératoire chez 6 patients (75%) : DS à type de paresthésies ou d'hypoesthésie chez 6 patients (75%), dont 2 patients avec un DM associé (25%).

5 patients étaient douloureux (62,5%), un SI était retrouvé chez 5 patients (62,5%), et une tuméfaction était palpable chez 4 patients (50%).

Une IRM a été réalisée chez tous les patients de ce groupe plexus. Dans 5 cas le radiologue a conclu à un schwannome, dans 2 cas à un neurofibrome, et dans un cas à un paragangliome.

Quatre patients de ce groupe ont bénéficié d'un EMG préopératoire réalisé dans un cabinet de ville, les comptes-rendus de ces examens n'ont pas pu être analysés.

Concernant le traitement chirurgical, 5 tumeurs ont pu être énuclées sans geste de résection fasciculaire (RF) associé. Trois tumeurs ont nécessité la résection de fascicules en raison d'une impossibilité à réaliser une énucléation (E). Sur ces 3 schwannomes ayant nécessité une résection fasciculaire, 2 n'étaient pas diagnostiqués comme des schwannomes sur l'IRM préopératoire (1 neurofibrome et 1 paragangliome).

Le diamètre tumoral moyen était de 28,9mm (20-40). (Tableau 8)

Un patient a récidivé au niveau du plexus brachial, mais a refusé une nouvelle intervention, seule une biopsie échoguidée affirmant la nature schwannomateuse a pu être réalisée.

Une patiente présentait deux lésions distinctes sur la même racine, dont l'exérèse a été effectuée lors de la même intervention.

Aucun cas de transformation maligne n'a été retrouvée dans cette série.

**Tableau 7 : Symptômes préopératoires (patients du groupe plexus brachial)**  
(F= femme / H= homme / D= droite / G= gauche / T= tuméfaction / SI= syndrome irritatif / DS= déficit sensitif / DM= déficit moteur / + = symptôme présent / - = symptôme absent / âge en années / évolution en mois)

P	Sexe	Âge	Évolution	Nerf	Douleur	T	SI	DS	DM
1'	F	26	36	Racine C8 D	+	-	-	+	-
2'	F	30	8	Racine C6 G	-	+	+	+	-
3'	F	55	24	Racines C8-T1 G	-	-	+	+	-
4'	H	23	6	Racine C6 G	+	+	+	+	-
5'	H	50	4	Racines C8-T1 D	-	-	+	+	+
6'	H	56	12	Racines C4 C5 G	+	+	-	-	-
7'	F	26	60	Racine C5 D	+	-	+	-	-
8'	F	38	12	Racines C5 C6 D	+	+	-	+	+



**Tableau 8 : Symptômes postopératoires et scores avant/après chirurgie (patients groupe plexus brachial)**

(T= tuméfaction / SI= syndrome irritatif / DS= déficit sensitif / DM= déficit moteur / E= énucléation / RF= Résection fasciculaire / + = symptôme présent / - = symptôme absent / recul en mois / taille en mm)

P	Recul	Douleur	T	SI	DS	DM	Type chirurgie	Taille	QuickDASH préop/postop	DN4 préop/postop
1'	106	-	-	-	-	-	E	30	4,54 / 0	1 / 0
2'	108	-	-	-	+	-	E	20	4,54 / 2,27	3 / 2
3'	108	-	-	-	-	+	RF	45	2,27 / 54,54	1 / 0
4'	84	-	-	-	+	-	E	12	6,81 / 2,27	2 / 1
5'	72	-	-	-	+	+	E	35	56,8 / 70,45	4 / 3
6'	44	-	-	-	+	+	E	24	2,27 / 2,27	1 / 1
7'	36	-	-	-	-	+	RF	11	11,36 / 13,63	3 / 0
8'	20	+	-	-	+	+	RF	45	47,72 / 52,27	3 / 5

### 3.3.2 Critère de jugement principal :

Tous les patients ont été revus en consultation avec un recul moyen de 72,3 mois (20-108). Un DS et/ou DM postopératoire était trouvé chez 7 patients (87,5%), dont 2 patients qui n'étaient pas déficitaires avant la chirurgie. (Tableau 8).

5 patients (62,5%) ont présenté un déficit moteur postopératoire. Parmi eux, deux patients avaient un déficit moteur préopératoire qui s'est aggravé : le premier a présenté une récurrence de son schwannome et a refusé une nouvelle chirurgie, le second présentait deux schwannomes sur la même racine, et était atteint d'une NF2 avec de multiples neurofibromes non opérés du membre supérieur pouvant aussi expliquer cette évolution défavorable.

Trois autres patients ont vu apparaître un DM postopératoire (2 patients déficitaires à 4/5 au testing de l'échelle MRC au niveau respectivement du coude et de l'épaule du côté opéré, et 1 patiente ayant nécessité des chirurgies de transfert tendineux ayant amélioré partiellement la fonction du membre supérieur du côté opéré).

5 patients (62,5%) présentaient un déficit sensitif postopératoire : 2 apparitions de déficit avec hypoesthésie des 2 premiers rayons de la main du côté opéré, 3 persistances de déficit sensitif.

Sur les 5 patients douloureux en préopératoire, 1 seul a conservé des douleurs qui se sont aggravées par rapport à avant la chirurgie. Aucun syndrome irritatif et aucune tuméfaction n'étaient présents après la chirurgie.

Malgré le fait que 7 patients sur 8 présentaient un déficit postopératoire, et qu'aucune analyse statistique n'a pu être réalisée, certaines données étaient plus fréquemment retrouvées dans le groupe déficitaire par rapport au patient non déficitaire après chirurgie : (Tableaux 7 et 8)

- âge avancé (39,7 ans en moyenne dans le groupe déficitaire contre 26 ans)
- durée évolution des symptômes plus faible (18 mois dans le groupe déficitaire contre 36 mois)
- présence d'un déficit moteur préopératoire
- présence d'une récurrence tumorale (seul patient de toute la série)
- présence de plusieurs schwannomes sur la même racine
- résection fasciculaire lors du geste d'exérèse

### **3.3.3 Critère de jugement secondaire :**

Les valeurs des scores QuickDASH et DN4 des patients du groupe plexus sont présentées dans le Tableau 8. Les moyennes des scores pré- et postopératoires étaient respectivement de 17,04 (2,27-56,8) et de 24,71 points (0–70,45) pour le QuickDASH, et de 2,25 (1–4) et de 1,5 (0–5) pour le DN4.

Concernant le score QuickDASH après l'intervention, 5 patients (62,5%) avaient un score identique ou moins bon, et 3 patients (37,5%) avaient un score amélioré.

Au total, 5 patients (62,5%) étaient déficitaires en postopératoire avec un score fonctionnel stable ou aggravé.

Les patients avec un score fonctionnel identique ou aggravé en postopératoire semblaient avoir les caractéristiques suivantes par rapport au groupe score fonctionnel amélioré : (Tableaux 7 et 8)

- moyenne d'âge plus élevée (45 ans contre 26,3 ans)
- durée d'évolution des symptômes avant chirurgie plus élevée (22,4 mois contre 16,7 mois)
- diamètre tumoral plus important (32mm contre 20,7mm)
- résection fasciculaire plus fréquente (3 patients contre 0)
- présence d'un déficit moteur préopératoire (2 patients contre 0)

Concernant le score DN4, 2 patients (25%) avaient un score identique ou moins bon, et 6 patients (75%) avaient un score amélioré. Les patients avec un score DN4 stable ou aggravé après chirurgie présentaient certaines caractéristiques par rapport au groupe score DN4 amélioré : (Tableaux 7 et 8)

- moyenne d'âge plus élevée (47 ans contre 35 ans)
- diamètre tumoral plus important (34,5mm contre 25,5mm)
- durée d'évolution des symptômes avant chirurgie plus faible (12 mois contre 23 mois)

## 4. Discussion

Conformément à ce que l'on retrouve dans la littérature, notre série a montré l'absence de dominance sexuelle, le caractère solitaire de ce type de tumeur (3 patients présentaient deux lésions), et la découverte d'une tuméfaction comme motif principal de consultation. (1-3,8,11,16) La rareté des récurrences (une seule sur notre série) et celle des transformations malignes (aucune) sont aussi mises en évidence. (8,10)

Notre série sur les schwannomes des membres retrouve un taux de déficit postopératoire à 35,2%, ce qui est comparable aux données de la littérature.

En effet, Oberle et al. ont retrouvé un taux de 50% de déficit post opératoire (83), Sawada et al. 42,9% (84), Hirai et al. 34,8% (85), Kim et al. 36,7% (86), Park et al 30,4% (62), Fujibuchi et al. 18,4% (87), Knight et al. 17,5% (2), Siqueira et al. 15,2% (88), Donner et al. 15% (79), Kang et al. 10% (1), et Artico et al. 7% (89).

Une des forces de notre étude réside par ailleurs dans le délai de suivi des patients après chirurgie (moyenne de 69,42 mois). Seule l'étude de Sawada et al. avec une moyenne de 72 mois de recul présentait un délai de suivi plus important.

Une autre force de notre étude réside dans la puissance de l'effectif (79 patients au total). Seules quatre séries possédaient un effectif plus important que le nôtre : Knight et al. avec 234 patients (2), Hirai et al. avec 139 patients (85), Fujibuchi et al. avec 95 patients (87), et Donner et al. avec 85 patients (79).

Dans notre série, 63 IRM ont été réalisées dans le groupe schwannomes des membres et 8 IRM dans le groupe schwannomes du plexus brachial. Sur ces 71 IRM réalisées, 65 concluaient à un schwannome, 4 à un neurofibrome, 1 à un paragangliome, et 1 à un névrome. Seule la sensibilité de l'IRM a pu être calculée, car seuls les patients ayant un diagnostic anatomopathologique de schwannome ont été inclus dans l'étude, les individus sains étant exclus, il était impossible de calculer la spécificité ou encore les valeurs prédictives positive ou négative. Dans notre étude, on retrouve une sensibilité de 91,5% pour l'IRM dans le diagnostic des schwannomes des membres. Il reste difficile d'interpréter cette donnée en raison de l'impossibilité de calculer les autres paramètres (Sp, VPP, VPN). À titre de comparaison, Pomares et al. retrouvaient

pour le diagnostic de schwannome en IRM une sensibilité de 71%. La sensibilité de l'IRM dans notre étude est plus élevée que dans la littérature, ceci peut s'expliquer notamment par le fait que l'intégralité des IRM ont été réalisées dans un Centre Hospitalier Universitaire, dans un service spécialisé dans les tumeurs nerveuses (Pomares et al. expliquent que plus de la moitié des IRM de leur série a été réalisée en cabinet de ville).

### **Critère de jugement principal : Recherche de facteurs de risque de déficit postopératoire :**

L'objectif principal de l'étude était de rechercher des facteurs prédictifs de déficit postopératoire après chirurgie des schwannomes des membres.

Dans la littérature, différents facteurs de risque de déficit après chirurgie ont été proposés.

Hiraï et al. ont retrouvé l'âge élevé, la localisation au membre supérieur, et la localisation tumorale sur un nerf moteur majeur (proximal) comme facteurs de risque. (85) Pour Fujibuchi et al. la présence d'un déficit sensitif préopératoire, et la localisation proximale des schwannomes augmenteraient le risque de déficit postopératoire. (87) Siqueira et al. ont retrouvé comme facteurs de risque un âge inférieur à 50 ans, et une taille tumorale supérieure à 3 cm. (88) Park et al. ont observé plus de déficits postopératoires chez les patients avec une tumeur de taille importante, et de localisation au niveau du plexus brachial. (62) Enfin, Pomares et al. ont retrouvé une association significative avec augmentation du risque de déficit pour les patients ayant bénéficié d'une résection fasciculaire, lors d'interventions réalisées à l'aide d'un microscope optique, et lorsque la taille du schwannome était importante. (25)

Malgré tout, plusieurs études ont affirmé que les déficits présents juste après le geste chirurgical s'amélioreraient chez 73 à 100% des patients. (25) Notre série présente une tendance à une amélioration dans le cas des déficits sensitifs (paresthésie ou hypoesthésie), pouvant être expliquée par la contusion nerveuse liée au geste chirurgical (neurapraxie). Un seul patient de notre série présentait un déficit complet du nerf fibulaire commun en préopératoire, qui n'a pas récupéré après exérèse du

schwannome. Les déficits sensitifs présents à court terme après l'intervention semblaient pour la plupart régresser, contrairement aux déficits moteurs qui pour la plupart persistaient voire s'aggravaient, ce qui est aussi rapporté dans la série d'Oberle et al. et celle de Siqueira et al. (11,84). Dans le cas de patients déficitaires avant l'intervention, la régression des symptômes dépendrait de la taille et de l'ancienneté de la lésion pour Chick et al. (100)

Les différentes analyses statistiques réalisées sur notre série ont permis d'identifier deux facteurs de risque de déficit postopératoire : la présence d'un déficit sensitif préopératoire ( $p= 0,0163$ ,  $OR= 3,27$  [1,24-8,61]), ainsi que la réalisation d'une résection fasciculaire ( $p= 0,0017$ ,  $OR= 4,78$  [1,88-12,70]). Le critère « déficit moteur préopératoire » n'a pas pu être évalué ici devant un effectif limité (un seul patient).

La fréquence des lésions iatrogènes, liée à la dissection ou à l'étirement des fibres nerveuses au cours de la chirurgie reste une donnée difficile à évaluer dans notre série, ainsi que dans la littérature.

Fujibuchi et al. retrouvaient aussi la présence d'un déficit sensitif préopératoire comme facteur de risque de déficit postopératoire. (87) En effet, la présence d'une hypoesthésie ou de paresthésies avant chirurgie peut témoigner d'une compression des fascicules sensitifs par la tumeur. Cette compression peut provoquer une neurapraxie nerveuse, d'habitude résolutive. Cependant, on peut imaginer qu'après une période prolongée de compression et/ou en cas de volume tumoral important, le stade de neurapraxie soit dépassé (axonotmésis voire neurotmésis) et que de véritables lésions axonales apparaissent, ne récupérant pas ou peu.

Une autre hypothèse serait que la présence d'un déficit sensitif préopératoire témoigne d'un schwannome plus infiltrant que classiquement décrit, c'est-à-dire avec des fascicules inclus dans la tumeur, qui peuvent être emportés lors de la résection de la tumeur, expliquant la persistance du déficit à distance de la chirurgie.

Dans notre étude, une différence significative est retrouvée en fonction du type d'exérèse réalisée. La résection fasciculaire est associée à un risque majoré de déficit postopératoire, tandis que l'énucléation est moins pourvoyeuse de déficit. Notre étude corrobore les données de la littérature, validant l'énucléation comme le traitement de référence pour l'exérèse des schwannomes (lorsqu'elle est possible). (25)

En effet, les tumeurs dont l'exérèse nécessite une résection fasciculaire sont plus invasives, et plus complexes à opérer, ce qui engendre un plus grand risque de déficit et de lésion nerveuse.

Dans notre série, le dogme du schwannome en tant que tumeur extirpable est aussi remis en question, comme dans plusieurs autres études. (2,11,16,69,71,85) En effet sur les 82 schwannomes retirés, 30 tumeurs chez 29 patients ont nécessité une résection fasciculaire en raison d'un envahissement périfasciculaire sans plan de clivage évident, ce qui représente une proportion non négligeable (36,7%). Sanoussi et al. ont décrit dans leur série de schwannomes du membre supérieur 8 patients sur 14 dont l'exérèse nécessitait une résection fasciculaire. (78) Pomares et al. ont retrouvé 25 résections fasciculaires sur 97 schwannomes opérés. (25)

Cette notion doit alerter sur une approche d'autant plus prudente et une information précise vis-à-vis des patients quant au geste chirurgical proposé.

Il n'existe pas de réel consensus dans la prise en charge des schwannomes. Les schwannomes asymptomatiques (de découverte fortuite), ou pauci-symptomatiques pourraient être simplement surveillés, avec un examen clinique associé à une imagerie (IRM) à 6 mois puis annuelle par exemple. Cette surveillance ne devrait être proposée qu'après analyse anatomopathologique confirmant la présence d'un schwannome, du fait du pronostic plus sombre de certaines autres tumeurs nerveuses. Les schwannomes symptomatiques quant à eux pourraient bénéficier d'une prise en charge chirurgicale, après information éclairée des patients à propos des risques éventuels (persistance, majoration voire apparition de déficit ou de symptômes).

Certains auteurs affirment que les fascicules inclus dans les schwannomes sont pour la plupart non fonctionnels. (70) Donner et al. ont notamment montré que la stimulation électrophysiologique peropératoire des fascicules inclus dans les schwannomes retrouvait des fascicules non fonctionnels. (79) Leur résection ne devrait théoriquement pas majorer le déficit. En effet, dans le groupe non déficitaire après chirurgie, 11 patients ont subi une résection fasciculaire sans pour autant retrouver de

déficit en postopératoire. Ceci pourrait s'expliquer par des fascicules qui n'étaient pas fonctionnels, ou par des schwannomes situés sur des rameaux sensitifs très distaux par exemple, dont la résection ne provoque pas de conséquence du point de vue moteur et/ou sensitif. A contrario, dans notre série, 8 patients ont vu apparaître un déficit moteur suite à la chirurgie, la moitié d'entre eux a bénéficié d'une énucléation, l'autre moitié d'une résection fasciculaire. Ceci était l'hypothèse que l'énucléation n'est pas dénuée de risque, et montre aussi que la résection fasciculaire à elle seule n'explique pas tous les déficits.

Une des hypothèses pouvant aussi expliquer l'apparition de déficit est la présence d'une zone de dissection à risque au niveau des deux extrémités proximale et distale de la tumeur. En effet, ces deux zones de jonction où les fascicules se resserrent pour retrouver leurs conformations initiales représentent une zone de dissection délicate, à haut risque de lésions multiples des fascicules. (25)

Selon Knight, lors de constatations peropératoires retrouvant des fascicules inclus dans le schwannome, présentant un risque important de déficit majeur après exérèse, il serait judicieux de proposer une excision intra-capsulaire, c'est-à-dire évier la tumeur en laissant sa capsule en place. (2) Il est évident que cette situation ne peut se justifier qu'en cas d'absence de suspicion de tumeurs malignes des gaines nerveuses (éliminée par une biopsie préalable par exemple), dans lesquelles l'exérèse se doit d'être carcinologique. Cette technique pourrait favoriser les récurrences, mais se doit d'être connue dans l'arsenal thérapeutique des schwannomes. (25)

Une autre solution défendue par certains auteurs, dans les cas de schwannomes non extirpables, serait de réaliser une résection fasciculaire suivie dans le même temps chirurgical d'une suture directe (rarement possible du fait de la perte de substance), ou d'une greffe nerveuse. (82) Chick et al. dans une revue de la littérature retrouvaient des résultats satisfaisants pour des greffes nerveuses réalisées lors de résection fasciculaire sur des nerfs moteurs fonctionnels en peropératoire (en utilisant l'électrostimulation). (100)

Contrairement aux données de la littérature, dans notre série, la taille tumorale ne semble pas être un facteur de risque de déficit postopératoire. (12,82)



Dans notre étude, le recul (délai entre la chirurgie et le recueil de données) ne peut pas être considéré en tant que facteur de risque. Des analyses statistiques comparatives entre les deux groupes ont malgré tout été réalisées sur ce critère. Les résultats sont non significatifs ( $p=0,37$ ), il n'y a donc pas d'inégalité de recul entre les deux groupes, ce qui permet d'écarter un biais de recul.

### **Critères de jugement secondaires : Scores fonctionnels et score DN4 :**

La plupart des études sur les schwannomes rapportent le taux de déficit ou de complications postopératoires, mais aucune étude à ce jour n'a évalué le résultat postopératoire avec un score fonctionnel.

### **Scores fonctionnels :**

Une force de cette étude est l'évaluation clinique par des scores fonctionnels de qualité de vie (QuickDASH et LEFS). Ceci permettait d'évaluer, outre le taux et type de complications postopératoires, le résultat fonctionnel dans la vie quotidienne après cette chirurgie, ce qui est rarement rapporté dans la littérature. Sur les 71 patients du groupe schwannome des membres, 14 patients (19,72%) avaient un résultat fonctionnel stable ou aggravé après chirurgie. Au total, sur les 25 patients (35,2%) déficitaires après chirurgie, 11 patients étaient donc déficitaires avec un résultat fonctionnel amélioré, et 14 patients étaient déficitaires avec un résultat fonctionnel identique ou aggravé après la chirurgie. Ceci est une donnée pertinente, car l'objectif de cette chirurgie est d'améliorer au mieux les symptômes des patients tout en n'aggravant pas leur qualité de vie. (69)

Dans cette série, les analyses statistiques réalisées retrouvaient un seul facteur associé à un résultat fonctionnel stable ou moins bon après chirurgie. La réalisation d'une résection fasciculaire lors de l'exérèse augmenterait de façon significative le risque de mauvais résultat fonctionnel (OR= 3,9 [1,143-13,311],  $p=0,0298$ ). Cette donnée est cohérente avec les analyses statistiques sur le critère de jugement principal de notre étude. En effet, le type de geste d'exérèse réalisé (à savoir ici la résection fasciculaire), serait pourvoyeur d'un plus grand risque de déficit postopératoire, et a fortiori d'un risque plus important de mauvais résultat fonctionnel.

La douleur préopératoire semblait présenter une tendance statistique à être un facteur de risque d'aggravation du résultat fonctionnel, sans pour autant être significative (OR= 3,071 [0,917-10,288], p=0,0688).

### **Score DN4 :**

Concernant le score DN4, les patients douloureux en préopératoire auraient plus de risque d'être aggravés sur le plan douloureux après intervention (OR= 3,667 [1,055-12,738], p=0,049). Ceci peut s'expliquer par le fait que les douleurs préopératoires peuvent être le signe d'une irritation nerveuse liée à la compression tumorale et/ou à l'envahissement fasciculaire, qui pourrait provoquer des lésions fixées selon la durée d'évolution, non résolutive après chirurgie. En effet, lorsque les douleurs évoluent depuis longtemps, des phénomènes de chronicisation de la douleur peuvent entraîner une mauvaise perception de la douleur avec d'autres voies nociceptives, et des phénomènes de désafférentation. Cette douleur ne devient plus uniquement liée à une explication mécanique de compression neurologique.

La résection fasciculaire semble aussi être associée à un plus grand risque de score DN4 stable ou aggravé, même si les résultats ne sont pas significatifs (OR= 3,284 [0,946-11,402], p= 0,0611)

### **Schwannomes du plexus brachial :**

Malgré l'absence d'analyse statistique devant un faible effectif du groupe plexus brachial, les tumeurs situées au niveau du plexus brachial semblent avoir une tendance à se compliquer davantage que dans d'autres localisations plus distales, tout comme l'ont décrit Sawada et al. (84) Ceci peut s'expliquer par leur localisation, et par leur contiguïté avec plusieurs racines nerveuses, ce qui amène logiquement à un risque de compression ou de lésion iatrogène de ceux-ci lors de la chirurgie. Un retard diagnostique par rapport à d'autres localisations plus distales où les tumeurs sont plus facilement palpables peut aussi être évoqué. (12)

Les patients présentant des schwannomes au niveau du plexus brachial semblent consulter davantage pour un déficit sensitif (75%) ou pour des douleurs avec syndrome irritatif (62,5%) que pour une tuméfaction (50%). Alors que dans le cas de tumeurs plus distales, le motif principal de consultation retrouvé reste la découverte d'une tuméfaction (73,2%). Un déficit moteur préopératoire est retrouvé chez 2 patients (25%) avec une tumeur du plexus contre 1,4% dans le cas de tumeurs des membres. Ces deux patients ont conservé leur déficit moteur en postopératoire. Le premier a présenté une récurrence et a refusé une nouvelle intervention, le second présentait initialement deux schwannomes sur la même racine ainsi que de multiples neurofibromes (NF2) pouvant biaiser l'imputation de la persistance du déficit. Trois patients ont vu apparaître un déficit moteur suite à l'intervention. Ces différents éléments illustrent la morbidité accrue des schwannomes du plexus brachial. (85)

Devant un effectif limité (8 patients), et deux groupes non comparables (groupe déficitaire avec 7 patients, contre 1 seul patient dans le groupe non déficitaire en postopératoire), aucune analyse statistique n'a pu être réalisée. Au total, dans le groupe plexus brachial, 5 patients (62,5%) étaient déficitaires en postopératoire avec un score fonctionnel stable ou aggravé.

Il semblerait que certains facteurs soient retrouvés plus fréquemment chez les patients qui sont déficitaires après chirurgie et qui ont un résultat fonctionnel non amélioré (âge élevé, présence d'un déficit moteur préopératoire, résection fasciculaire lors du geste d'exérèse).

Une taille tumorale importante semble aussi influencer négativement le résultat fonctionnel et les douleurs après chirurgie.

Aucune étude dans la littérature n'a été retrouvée concernant l'étude plus spécifique de ces schwannomes du plexus brachial, et notamment la recherche de facteurs de risque de déficit postopératoire.

### **Limites et biais de l'étude :**

Cette étude rétrospective monocentrique présente certaines limites. Les biais liés au caractère rétrospectif sont diminués par la relecture exhaustive des dossiers et compte-rendu opératoires des patients, couplée à la révision de tous les patients.

De plus, la nature bénigne des schwannomes implique des indications chirurgicales variables, à la fois pour le chirurgien, mais aussi pour le patient. (101)

L'emploi de loupes binoculaires pour la dissection tumorale, uniquement lorsque l'extraction tumorale semblait ne pas montrer de plan de clivage évident, peut aussi être critiqué. Certains opérateurs préconisent l'utilisation systématique d'un moyen de grossissement optique afin d'affiner la dissection entre les fascicules et la tumeur, malgré le fait qu'aucune étude n'ait validé son bénéfice formel dans la chirurgie des schwannomes des membres. (85) Pomares et al. préconisaient des loupes binoculaires de façon systématique dans cette chirurgie nerveuse, et utilisent le microscope optique en cas de difficulté de résection. Dans son étude, il retrouvait plus fréquemment des déficits après utilisation du microscope optique qu'avec les loupes binoculaires. Il associe cette augmentation de la fréquence des déficits lors de l'utilisation du microscope au fait que celui-ci était utilisé lorsque la dissection était complexe, et lorsqu'il n'existait pas de plan de clivage évident. (25)

Cependant, le dogme du schwannome extirpable avec un plan de clivage bien défini étant remis en question, l'utilisation systématique d'un moyen de grossissement optique pourrait diminuer la résection de fascicules fonctionnels, améliorer la qualité de la dissection, et ainsi limiter les déficits postopératoires.

Dans cette étude, la neurostimulation électrophysiologique peropératoire n'était pas utilisée. Néanmoins, cette pratique permettrait de distinguer les fascicules non fonctionnels de ceux qui le sont, et donc guiderait la résection fasciculaire dans le cas de tumeurs non extirpables. (102) L'étude de Xu et al. a notamment montré un bénéfice significatif lors de l'utilisation de la neurostimulation peropératoire, dans le cadre d'exérèse de schwannomes vestibulaires, à la fois sur la fonction du nerf après chirurgie, mais aussi au niveau électrophysiologique postopératoire. (103) L'électrostimulation peropératoire n'a d'utilité que sur des rameaux moteurs ou mixtes, et peut permettre d'aider à préserver le capital de fascicules fonctionnels, en guidant la résection, voire même en modifiant le geste chirurgical initialement prévu (en décidant finalement une excision intra capsulaire lorsqu'une énucléation était prévue par exemple). (81)

Les données de la littérature à propos de l'intérêt de l'électroneuromyographie (ENMG) préopératoire et de son utilité dans la prédiction du résultat postopératoire sont assez pauvres. L'étude de Wedekind et al. ne retrouvait pas de corrélation entre les données électrophysiologiques préopératoires et la fonction nerveuse après chirurgie des schwannomes vestibulaires. (104) Cependant aucune étude ne s'intéresse à l'utilité de l'ENMG dans les schwannomes des membres. Il serait effectivement intéressant de chercher dans ce type de chirurgie une éventuelle corrélation entre les résultats d'un ENMG préopératoire, et postopératoire, en réalisant un examen à distance de la chirurgie. Cependant, dans notre étude, moins de 20% des patients avaient eu un ENMG préopératoire et très peu de patients ont bénéficié d'un ENMG postopératoire. C'est pourquoi cette donnée nous a semblé peu pertinente à intégrer. Pour Toussaint et al., l'ENMG pourrait apporter un degré de précision avec une valeur localisatrice notamment dans les tumeurs du plexus brachial. (105)

Dans cette étude, aucun patient n'a bénéficié de greffe nerveuse. Dans la littérature, de nombreux articles prônent l'utilisation de greffes nerveuse en un temps. (81,99) Tang et al. proposent notamment de réaliser une greffe nerveuse lors d'atteinte de nerfs moteurs ou mixtes, chez les patients jeunes, avec des résultats montrant une récupération partielle au niveau moteur, et une récupération sensitive plus satisfaisant. (106) L'étude de Perneczky et al. trouvait près de 80% de restauration presque intégrale de la fonction du nerf facial à 1 an, après greffe de nerf sural en un temps. (107) En effet, cette option doit faire partie de l'arsenal thérapeutique dans la chirurgie des schwannomes, d'autant plus que ces tumeurs ne sont pas toutes extirpables avec un plan de clivage net, et qu'une résection fasciculaire peut alors s'avérer nécessaire. L'éventualité d'une greffe nerveuse devrait être systématiquement prévue, et les patients devraient être prévenus en amont de la chirurgie de cette possibilité en cas de nécessité de résection fasciculaire, afin de leur apporter une information éclairée et de chercher leur consentement. (101)

## **5. Conclusion :**

Les schwannomes sont les tumeurs nerveuses périphériques les plus fréquentes. Malgré leur bénignité, les déficits postopératoires ne sont pas rares. L'imagerie de référence pour le diagnostic de ces tumeurs reste l'IRM, d'autant plus que les nouvelles séquences de tractographie offrent une perspective d'amélioration dans le diagnostic et la cartographie préopératoire des schwannomes. Les microbiopsies échoguidées tendent à supplanter de plus en plus les biopsies chirurgicales, de par leur relative innocuité et facilité de réalisation, que ce soit pour le praticien, mais aussi pour le patient. À ce jour, l'imagerie moderne ne semble pas encore assez fiable pour outrepasser de façon systématique l'étape de la biopsie afin de poser un diagnostic anatomopathologique avant exérèse.

Ce travail met en exergue le fait que les schwannomes, classiquement décrits comme des tumeurs bénignes et encapsulées, possèdent dans un grand nombre de cas des fascicules inclus dans la tumeur, sans réel plan de clivage, dont la résection augmente significativement le risque de déficit postopératoire. L'énucléation reste le traitement chirurgical de référence, lorsqu'il est possible. La résection intracapsulaire est une alternative prometteuse à placer dans l'arsenal thérapeutique de ces tumeurs, dans les cas où une résection fasciculaire est envisagée, notamment lorsqu'un déficit moteur et/ou sensitif majeur est prévisible suite à l'exérèse. La neurostimulation électrophysiologique peropératoire semble être utile notamment lorsque le schwannome se situe sur un nerf moteur ou mixte, afin de guider l'exérèse, et pour discuter la greffe nerveuse en un temps en cas de fascicules moteurs fonctionnels chez des patients sélectionnés. L'utilisation de moyens de grossissement optique semble être raisonnable dans cette chirurgie nerveuse, malgré le fait qu'aucune étude n'ait validé son bénéfice formel à ce jour.

La chirurgie d'exérèse de ces schwannomes n'est donc pas anodine. Tous ces éléments doivent amener le praticien à apporter au patient une information claire en préopératoire, notamment sur les risques de déficit postopératoire et d'aggravation fonctionnelle.

## 6. Bibliographie

1. Kang HJ, Shin SJ, Kang ES. Schwannomas of the upper extremity. *J Hand Surg Edinb Scotl.* déc 2000;25(6):604-7.
2. Knight DMA, Birch R, Pringle J. Benign solitary schwannomas: a review of 234 cases. *J Bone Joint Surg Br.* mars 2007;89(3):382-7.
3. Chick G, Alnot JY, Silbermann-Hoffman O. [Multiple peripheral nerve tumors: update and review of the literature]. *Chir Main.* juin 2003;22(3):131-7.
4. Keirstead HS, Blakemore WF. The role of oligodendrocytes and oligodendrocyte progenitors in CNS remyelination. *Adv Exp Med Biol.* 1999 ;468 :183-97.
5. Wavreille G, Baroncini M, Fontaine C. Anatomie, histologie et physiologie du nerf périphérique.
6. Bouvier C, Paula AM de, Roche P-H, Chagnaud C, Figarella-Branger D. Tumeurs du système nerveux périphérique.
7. Donner TR, Voorhies RM, Kline DG. Neural sheath tumors of major nerves. *J Neurosurg.* sept 1994;81(3):362-73.
8. Wippold FJ, Lubner M, Perrin RJ, Lämmle M, Perry A. Neuropathology for the neuroradiologist: Antoni A and Antoni B tissue patterns. *AJNR Am J Neuroradiol.* oct 2007;28(9):1633-8.
9. Chick G, Hollevoet N, Victor J, Bianchi S. The role of imaging in isolated benign peripheral nerve tumors: A practical review for surgeons. *Hand Surg Rehabil.* 2016;35(5):320-9.
10. Mackinnon SE. Pathophysiology of nerve compression. *Hand Clin.* mai 2002;18(2):231-41.
11. Chick G. Tumeurs primitives des nerfs périphériques.
12. Oberle J, Kahamba J, Richter HP. Peripheral nerve schwannomas--an analysis of 16 patients. *Acta Neurochir (Wien).* 1997;139(10):949-53.
13. Fujibuchi T, Miyawaki J, Kidani T, Miura H. Risk factors for neurological complications after operative treatment for schwannomas. *J Clin Neurosci Off J Neurosurg Soc Australas.* déc 2017; 46:136-40.
14. Takase K, Yamamoto K, Imakiire A. Clinical pathology and therapeutic results of neurilemmoma in the upper extremity. *J Orthop Surg Hong Kong.* déc 2004;12(2):222-5.
15. Kehoe NJ, Reid RP, Semple JC. Solitary benign peripheral nerve tumours. Review of 32 years' experience. *J Bone Joint Surg Br.* mai 1995;77(3):497-500.
16. Rouleau GA, Wertelecki W, Haines JL, Hobbs WJ, Trofatter JA, Seizinger BR, et al. Genetic linkage of bilateral acoustic neurofibromatosis to a DNA marker on chromosome 22. *Nature.* 17 sept 1987;329(6136):246-8.
17. Artico M, Cervoni L, Wierzbicki V, D'Andrea V, Nucci F. Benign neural sheath tumours of major nerves: characteristics in 119 surgical cases. *Acta Neurochir (Wien).* 1997;139(12):1108-16.
18. Caron S, Soto-ares G, Vinchon M, Dhellemes P, Pruvo J-P. Système nerveux - Neuro-imagerie des phacomatoses.
19. Chick G, Alnot JY, Silbermann-Hoffman O. [Multiple peripheral nerve tumors: update and review of the literature]. *Chir Main.* juin 2003;22(3):131-7.
20. Neurofibromatosis. Conference statement. National Institutes of Health Consensus Development Conference. *Arch Neurol.* mai 1988;45(5):575-8.
21. Kresak JL, Walsh M. Neurofibromatosis: A Review of NF1, NF2, and

- Schwannomatosis. *J Pediatr Genet.* juin 2016;5(2):98-104.
22. Martuza RL, Eldridge R. Neurofibromatosis 2 (bilateral acoustic neurofibromatosis). *N Engl J Med.* 17 mars 1988;318(11):684-8.
  23. Jacoby LB, Jones D, Davis K, Kronn D, Short MP, Gusella J, et al. Molecular analysis of the NF2 tumor-suppressor gene in schwannomatosis. *Am J Hum Genet.* déc 1997;61(6):1293-302.
  24. Purcell SM, Dixon SL. Schwannomatosis. An unusual variant of neurofibromatosis or a distinct clinical entity? *Arch Dermatol.* mars 1989 ;125(3) :390-3.
  25. Pomarès G. Les schwannomes des nerfs périphériques des membres : De l'épidémiologie à la surveillance. 2015;260.
  26. Ducatman BS, Scheithauer BW, Piepgras DG, Reiman HM, Ilstrup DM. Malignant peripheral nerve sheath tumors. A clinicopathologic study of 120 cases. *Cancer.* 15 mai 1986;57(10):2006-21.
  27. Coulon A, Milin S, Laban E, Debais C, Jamet C, Goujon J-M. [Pathologic characteristics of the most frequent peripheral nerve tumors]. *Neurochirurgie.* oct 2009;55(4-5):454-8.
  28. Herness D, Posner MA, Steiner G. Malignant Schwannoma. *The Hand.* oct 1975;7(3):300-2.
  29. Talwalkar SC, Cutler L, Stilwell JH. Multiple plexiform schwannoma of the hand and forearm: a long-term follow-up. *J Hand Surg Edinb Scotl.* août 2005;30(4):358-60.
  30. Jenkins SA. Solitary tumours of peripheral nerve trunks. *J Bone Joint Surg Br.* août 1952 ;34-B (3):401-11.
  31. Ogose A, Hotta T, Morita T, Otsuka H, Hirata Y. Multiple schwannomas in the peripheral nerves. *J Bone Joint Surg Br.* juill 1998;80(4):657-61.
  32. Porter DE, Prasad V, Foster L, Dall GF, Birch R, Grimer RJ. Survival in Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumours: A Comparison between Sporadic and Neurofibromatosis Type 1-Associated Tumours. *Sarcoma.* 2009; 2009:756395.
  33. Evans DGR, Baser ME, McGaughan J, Sharif S, Howard E, Moran A. Malignant peripheral nerve sheath tumours in neurofibromatosis 1. *J Med Genet.* mai 2002;39(5):311-4.
  34. Woodruff JM, Selig AM, Crowley K, Allen PW. Schwannoma (neurilemoma) with malignant transformation. A rare, distinctive peripheral nerve tumor. *Am J Surg Pathol.* sept 1994;18(9):882-95.
  35. Fisher C, Carter RL, Ramachandra S, Thomas DM. Peripheral nerve sheath differentiation in malignant soft tissue tumours: an ultrastructural and immunohistochemical study. *Histopathology.* févr 1992;20(2):115-25.
  36. Compston A. Aids to the investigation of peripheral nerve injuries. Medical Research Council: Nerve Injuries Research Committee. His Majesty's Stationery Office: 1942; pp. 48 (iii) and 74 figures and 7 diagrams; with aids to the examination of the peripheral nervous system. By Michael O'Brien for the Guarantors of Brain. Saunders Elsevier: 2010; pp. [8] 64 and 94 Figures. *Brain J Neurol.* oct 2010;133(10):2838-44.
  37. Tsai W-C, Chiou H-J, Chou Y-H, Wang H-K, Chiou S-Y, Chang C-Y. Differentiation between schwannomas and neurofibromas in the extremities and superficial body: the role of high-resolution and color Doppler ultrasonography. *J Ultrasound Med Off J Am Inst Ultrasound Med.* févr 2008;27(2):161-6; quiz 168-9.



38. Rettenbacher T, Sögner P, Springer P, Fiegl M, Hussl H, zur Nedden D. Schwannoma of the brachial plexus: cross-sectional imaging diagnosis using CT, sonography, and MR imaging. *Eur Radiol.* août 2003;13(8):1872-5.
39. Thiebot J, Laissy JP, Delangre T, Biga N, Liotard A. Benign solitary neurinomas of the sciatic popliteal nerves CT study. *Neuroradiology.* 1991;33(2):186-8.
40. Martinoli C, Bianchi S, Cohen M, Graif M. [Ultrasound of peripheral nerves]. *J Radiol.* déc 2005 ;86(12 Pt 2) :1869-78.
41. Cotten A, al. Imagerie musculo-squelettique - Pathologies locorégionales.
42. Hoarau N, Slim K, Ines DD. Aspects TDM et IRM des schwannomes de localisation rétropéritonéale.
43. Baccar S, Glon Y, Miquel A, Rocher L, Kone T, Benyoussef H, et al. Imagerie des tumeurs primitives des parties molles.
44. Maiuri F, Donzelli R, Benvenuti D, Sardo L, Cirillo S. Schwannomas of the brachial plexus--diagnostic and surgical problems. *Zentralbl Neurochir.* 2001;62(3):93-7.
45. Hsu CS, Hentz VR, Yao J. Tumours of the hand. *Lancet Oncol.* févr 2007;8(2):157-66.
46. Hems TE, Burge PD, Wilson DJ. The role of magnetic resonance imaging in the management of peripheral nerve tumours. *J Hand Surg Edinb Scotl.* févr 1997;22(1):57-60.
47. Nilsson J, Sandberg K, Søre Nielsen N, Dahlin LB. Magnetic resonance imaging of peripheral nerve tumours in the upper extremity. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg.* 2009;43(3):153-9.
48. Ohana M, Moser T, Moussaoui A, Kremer S, Carlier RY, Liverneaux P, et al. Current and future imaging of the peripheral nervous system. *Diagn Interv Imaging.* janv 2014;95(1):17-26.
49. Pierucci A, Teixeira P, Zimmermann V, Sirveaux F, Rios M, Verhaegue J-L, et al. Tumours and pseudotumours of the soft tissue in adults: perspectives and current role of sonography. *Diagn Interv Imaging.* mars 2013;94(3):238-54.
50. Suh JS, Abenoza P, Galloway HR, Everson LI, Griffiths HJ. Peripheral (extracranial) nerve tumors: correlation of MR imaging and histologic findings. *Radiology.* mai 1992;183(2):341-6.
51. Reynolds DL, Jacobson JA, Inampudi P, Jamadar DA, Ebrahim FS, Hayes CW. Sonographic characteristics of peripheral nerve sheath tumors. *AJR Am J Roentgenol.* mars 2004;182(3):741-4.
52. Teefey SA, Middleton WD, Patel V, Hildebolt CF, Boyer MI. The accuracy of high-resolution ultrasound for evaluating focal lesions of the hand and wrist. *J Hand Surg.* mai 2004;29(3):393-9.
53. Saito S, Suzuki Y. Schwannomatosis affecting all three major nerves in the same upper extremity. *J Hand Surg Eur Vol.* sept 2010;35(7):592-4.
54. Schwannoma of the Median Nerve. *Radsourc.* 2011
55. Kakkar C, Shetty CM, Koteswara P, Bajpai S. Telltale signs of peripheral neurogenic tumors on magnetic resonance imaging. *Indian J Radiol Imaging.* 2015 ;25(4) :453-8. PMC4693395/
56. Schmidt M, Kasprian G, Amann G, Duscher D, Aszmann OC. Diffusion tensor tractography for the surgical management of peripheral nerve sheath tumors. *Neurosurg Focus.* sept 2015;39(3): E17.
57. Vargas MI, Viallon M, Nguyen D, Beaulieu JY, Delavelle J, Becker M. New approaches in imaging of the brachial plexus. *Eur J Radiol.* mai 2010;74(2):403-10.

58. High-resolution ultrasonography and diffusion tensor tractography map normal nerve fascicles in relation to schwannoma tissue prior to resection in: *Journal of Neurosurgery* Volume 120 Issue 5 (2014)
59. Stoker DJ, Cobb JP, Pringle JA. Needle biopsy of musculoskeletal lesions. A review of 208 procedures. *J Bone Joint Surg Br.* mai 1991;73(3):498-500.
60. Pianta M, Chock E, Schlicht S, McCombe D. Accuracy and complications of CT-guided core needle biopsy of peripheral nerve sheath tumours. *Skeletal Radiol.* sept 2015;44(9):1341-9.
61. Ashford RU, McCarthy SW, Scolyer RA, Bonar SF, Karim RZ, Stalley PD. Surgical biopsy with intra-operative frozen section. An accurate and cost-effective method for diagnosis of musculoskeletal sarcomas. *J Bone Joint Surg Br.* sept 2006;88(9):1207-11.
62. Park MJ, Seo KN, Kang HJ. Neurological deficit after surgical enucleation of schwannomas of the upper limb. *J Bone Joint Surg Br.* nov 2009;91(11):1482-6.
63. Saifuddin A. Imaging tumours of the brachial plexus. *Skeletal Radiol.* juill 2003;32(7):375-87.
64. Mankin HJ, Lange TA, Spanier SS. The hazards of biopsy in patients with malignant primary bone and soft-tissue tumors. *J Bone Joint Surg Am.* oct 1982;64(8):1121-7.
65. Weiss SW, Langloss JM, Enzinger 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 J Tech Methods Pathol.* sept 1983;49(3):299-308.
66. Rha SE, Byun JY, Jung SE, Chun HJ, Lee HG, Lee JM. Neurogenic tumors in the abdomen: tumor types and imaging characteristics. *Radiogr Rev Publ Radiol Soc N Am Inc.* févr 2003;23(1):29-43.
67. Daoudi A, Znati K, Elibrahimi A, Loudiyi WD, Elmrini A, Amarti AR, et al. [Subcutaneous plexiform schwannoma of the forearm. A case report]. *Ann Chir Plast Esthet.* févr 2009;54(1):75-7.
68. Davidson SF, Das SK, Smith EE. Cellular schwannoma of the hand. *J Hand Surg.* sept 1989;14(5):907-9.
69. Mees ST, Spieker T, Eltze E, Brockmann J, Senninger N, Bruewer M. Intrathoracic psammomatous melanotic schwannoma associated with the Carney complex. *Ann Thorac Surg.* août 2008;86(2):657-60.
70. Peers JH. Primary Intramedullary Neurogenic Sarcoma of the Ulna: Report of a Case. *Am J Pathol.* nov 1934;10(6):811-820.3.
71. Turk PS, Peters N, Libbey NP, Wanebo HJ. Diagnosis and management of giant intrasacral schwannoma. *Cancer.* 1 déc 1992;70(11):2650-7.
72. Pointdujour-Lim R, Lally SE, Shields JA, Eagle RC, Shields CL. Orbital Schwannoma: Radiographic and Histopathologic Correlation in 15 Cases. *Ophthal Plast Reconstr Surg.* avr 2018;34(2):162-7.
73. Differential Diagnosis Between Nasal Septal Schwannoma and Nasal Septal Neurofibroma - PubMed
74. Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors - 6th Edition
75. Jouhilahti E-M, Visnapuu V, Soukka T, Aho H, Peltonen S, Happonen R-P, et al. Oral soft tissue alterations in patients with neurofibromatosis. *Clin Oral Investig.* avr 2012;16(2):551-8.
76. Swanson PE, Scheithauer BW, Wick MR. Peripheral nerve sheath neoplasms. Clinicopathologic and immunochemical observations. *Pathol Annu.* 1995;30 Pt 2:1-82.

77. Mizushima H. Neurological Deficits before and after Surgical Resection of Schwannomas in the Upper Extremities. *J Reconstr Microsurg.* juin 2016;32(5):371-7.
78. Akambi Sanoussi K, Dubert T. Schwannomes des nerfs périphériques de la main et du membre supérieur : analyse de 14 cas. *Chir Main.* sept 2006 ; 25(3-4):131-5.
79. Donner TR, Voorhies RM, Kline DG. Neural sheath tumors of major nerves. *J Neurosurg.* sept 1994;81(3):362-73.
80. Kwok K, Davis B, Kliot M. Resection of a benign brachial plexus nerve sheath tumor using intraoperative electrophysiological monitoring. *Neurosurgery.* avr 2007;60(4 Suppl 2):316-20; discussion 320-321.
81. Russell SM. Preserve the nerve: microsurgical resection of peripheral nerve sheath tumors. *Neurosurgery.* sept 2007;61(3 Suppl):113-7; discussion 117-118.
82. Wolfe S, Pederson W, Hotchkiss R, Kozin S, Cohen M. *Green's Operative Hand Surgery*, 7th edition.
83. Oberle J, Kahamba J, Richter HP. Peripheral nerve schwannomas--an analysis of 16 patients. *Acta Neurochir (Wien).* 1997;139(10):949-53.
84. Sawada T, Sano M, Ogihara H, Omura T, Miura K, Nagano A. The relationship between pre-operative symptoms, operative findings and postoperative complications in schwannomas. *J Hand Surg Edinb Scotl.* déc 2006;31(6):629-34.
85. Hirai T, Kobayashi H, Akiyama T, Okuma T, Oka H, Shinoda Y, et al. Predictive factors for complications after surgical treatment for schwannomas of the extremities. *BMC Musculoskelet Disord.* 11 avr 2019;20(1):166.
86. Kim S-M, Seo S-W, Lee J-Y, Sung K-S. Surgical outcome of Schwannomas arising from major peripheral nerves in the lower limb. *Int Orthop.* août 2012 ;36(8):1721-5. PMC3535020
87. Fujibuchi T, Miyawaki J, Kidani T, Miura H. Risk factors for neurological complications after operative treatment for schwannomas. *J Clin Neurosci Off J Neurosurg Soc Australas.* déc 2017;46:136-40.
88. Siqueira MG, Socolovsky M, Martins RS, Robla-Costales J, Di Masi G, Heise CO, et al. Surgical treatment of typical peripheral schwannomas: the risk of new postoperative deficits. *Acta Neurochir (Wien).* sept 2013;155(9):1745-9.
89. Artico M, Cervoni L, Wierzbicki V, D'Andrea V, Nucci F. Benign neural sheath tumours of major nerves: characteristics in 119 surgical cases. *Acta Neurochir (Wien).* 1997;139(12):1108-16.
90. Kumar A, Akhtar S. Schwannoma of brachial plexus. *Indian J Surg.* janv 2011;73(1):80-1.
91. Ganju A, Roosen N, Kline DG, Tiel RL. Outcomes in a consecutive series of 111 surgically treated plexal tumors: a review of the experience at the Louisiana State University Health Sciences Center. *J Neurosurg.* juill 2001;95(1):51-60.
92. Huang JH, Zaghoul K, Zager EL. Surgical management of brachial plexus region tumors. *Surg Neurol.* avr 2004;61(4):372-8.
93. Lee HJ, Kim JH, Rhee SH, Gong HS, Baek GH. Is Surgery for Brachial Plexus Schwannomas Safe and Effective? *Clin Orthop [Internet].* juin 2014 ;472(6):1893-8. PMC4016461

94. Compston A. Aids to the investigation of peripheral nerve injuries. Medical Research Council: Nerve Injuries Research Committee. His Majesty's Stationery Office: 1942; pp. 48 (iii) and 74 figures and 7 diagrams; with aids to the examination of the peripheral nervous system. By Michael O'Brien for the Guarantors of Brain. Saunders Elsevier: 2010; pp. [8] 64 and 94 Figures. *Brain J Neurol.* oct 2010;133(10):2838-44.
95. Bijon C, Diaz JJH, Pizza C, Facca S, Pereira A, Liverneaux P. Nerve injuries to the volar aspect of the hand: A comparison of the reliability of the Weber static test versus the gauze test. *Injury.* nov 2017;48(11):2582-5.
96. Kennedy CA, Beaton DE, Smith P, Van Eerd D, Tang K, Inrig T, et al. Measurement properties of the QuickDASH (disabilities of the arm, shoulder and hand) outcome measure and cross-cultural adaptations of the QuickDASH: a systematic review. *Qual Life Res Int J Qual Life Asp Treat Care Rehabil.* nov 2013;22(9):2509-47.
97. Repo JP, Tukiainen EJ, Roine RP, Ilves O, Järvenpää S, Häkkinen A. Reliability and validity of the Finnish version of the Lower Extremity Functional Scale (LEFS). *Disabil Rehabil.* juin 2017;39(12):1228-34.
98. Bouhassira D, Attal N. Diagnosis and assessment of neuropathic pain: the saga of clinical tools. *Pain.* mars 2011;152(3 Suppl):S74-83.
99. Oberlin C, Teboul F, Touam C. Voies d'abord des nerfs du membre supérieur
100. Chick G, Alnot JY, Silbermann-Hoffman O. [Benign solitary tumors of the peripheral nerves]. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot.* déc 2000;86(8):825-34.
101. Raj C, Chantelot C, Saab M. Predictive factors of postoperative deficit and functional outcome after surgery for upper limb schwannomas: Retrospective study of 21 patients. *Hand Surg Rehabil.* mai 2020;39(3):229-34.
102. Bernardeschi D, Pyatigorskaya N, Vanier A, Bielle F, Smail M, Lamas G, et al. Role of electrophysiology in guiding near-total resection for preservation of facial nerve function in the surgical treatment of large vestibular schwannomas. *J Neurosurg.* 2018;128(3):903-10.
103. Xu X, Liang H, Zhang X, Ma L, Zhao C, Sun L. Intraoperative neurophysiological monitoring to protect the facial nerve during microsurgery for large vestibular schwannomas. *Neuro Endocrinol Lett.* mai 2017;38(2):91-7.
104. Wedekind C, Vahl J, Ernestus RI, Klug N. Prognostic significance of preoperative electrophysiologic investigation for facial nerve outcome in acoustic neuroma surgery. *Muscle Nerve.* déc 2000;23(12):1868-71.
105. Toussaint P. Les tumeurs des nerfs périphériques - Peripheral nerve sheath tumors. 2005;5.
106. Tang CYK, Fung B, Fok M, Zhu J. Schwannoma in the upper limbs. *BioMed Res Int.* 2013; 2013:167196.
107. Perneczky A, Koos WT, Vorkapic P, Ehrenberger K. Reconstruction of the facial nerve in acoustic neurinoma surgery. Juxtapontine-intratemporal nerve graft. *Neurol Res.* sept 1984;6(3):139-44.

## 7. ANNEXES

### Annexe 1: Score QuickDASH

QuickDASH Follow-Up & Discharge Patient name: \_\_\_\_\_ Date: \_\_\_\_\_

1. Please rate your pain level with activity: NO PAIN = 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 = VERY SEVERE PAIN
2. How satisfied are you with the level of care and service provided?  
(1) Very Satisfied (2) Satisfied (3) Unsatisfied (4) Very unsatisfied
3. Please rate your progress with functional activities from start of therapy to present:  
(1) Excellent (2) Good (3) Fair (4) Poor
4. At this point in your treatment, have your therapy goals been met?  
(1) Completely Met (2) Mostly Met (3) Partially Met (4) Not Met

Please rate your ability to do the following activities in the last week by circling the number below the appropriate response.

	NO DIFFICULTY	MILD DIFFICULTY	MODERATE DIFFICULTY	SEVERE DIFFICULTY	UNABLE
1. Open a tight or new jar	1	2	3	4	5
2. Do heavy household chores (e.g., wash walls, floors).	1	2	3	4	5
3. Carry a shopping bag or briefcase.	1	2	3	4	5
4. Wash your back	1	2	3	4	5
5. Use a knife to cut food.	1	2	3	4	5
6. Recreational activities in which you take some force or impact through your arm, shoulder or hand (e.g., golf, hammering, tennis, etc.).	1	2	3	4	5
	NOT AT ALL	SLIGHTLY	MODERATELY	QUITE A BIT	EXTREMELY
7. During the past week, to what extent has your arm, shoulder or hand problem interfered with your normal social activities with family, friends, neighbors or groups?	1	2	3	4	5
	NOT LIMITED AT ALL	SLIGHTLY LIMITED	MODERATELY LIMITED	VERY LIMITED	UNABLE
8. During the past week, were you limited in your work or other regular daily activities as a result of your arm, shoulder or hand problem?	1	2	3	4	5
Please rate the severity of the following symptoms in the last week. (circle number)	NONE	MILD	MODERATE	SEVERE	EXTREME
9. Arm, shoulder or hand pain.	1	2	3	4	5
10. Tingling (pins and needles) in your arm, shoulder or hand.	1	2	3	4	5
	NONE	MILD	MODERATE	SEVERE DIFFICULTY	SO MUCH DIFFICULTY THAT I CAN'T SLEEP
11. During the past week, how much difficulty have you had sleeping because of the pain in your arm, shoulder or hand? (circle number)	1	2	3	4	5

QuickDash © Institutes for Work and Health, 1996. All rights reserved.

## Annexe n°2: Score LEFS

### LOWER EXTREMITY FUNCTIONAL SCALE

We are interested in knowing whether you are having any difficulty at all with the activities listed below because of your lower limb problem for which you are currently seeking attention. Please provide an answer for **each** activity.

Today, do you or would you have any difficulty at all with:

(Circle one number on each line)

<u>ACTIVITIES</u>	Extreme Difficulty or Unable to Perform Activity	Quite a bit of Difficulty	Moderate Difficulty	A Little bit of Difficulty	No Difficulty
a. Any of your usual work, housework or school activities.	0	1	2	3	4
b. Your usual hobbies, recreational or sporting activities.	0	1	2	3	4
c. Getting into or out of the bath.	0	1	2	3	4
d. Walking between rooms.	0	1	2	3	4
e. Putting on your shoes or socks.	0	1	2	3	4
f. Squatting.	0	1	2	3	4
g. Lifting an object, like a bag of groceries from the floor.	0	1	2	3	4
h. Performing light activities around your home.	0	1	2	3	4
i. Performing heavy activities around your home.	0	1	2	3	4
j. Getting into or out of a car.	0	1	2	3	4
k. Walking 2 blocks.	0	1	2	3	4
l. Walking a mile.	0	1	2	3	4
m. Going up or down 10 stairs (about 1 flight of stairs).	0	1	2	3	4
n. Standing for 1 hour.	0	1	2	3	4
o. Sitting for 1 hour.	0	1	2	3	4
p. Running on even ground.	0	1	2	3	4
q. Running on uneven ground.	0	1	2	3	4
r. Making sharp turns while running fast.	0	1	2	3	4
s. Hopping.	0	1	2	3	4
t. Rolling over in bed.	0	1	2	3	4
<b>Column Totals:</b>					

© J. Binkley, 1996 [reprinted with permission (699)]

## Annexe n°3: Score DN4

### QUESTIONNAIRE DN4 : un outil simple pour rechercher les douleurs neuropathiques

Pour estimer la probabilité d'une douleur neuropathique, le patient doit répondre à chaque item des 4 questions ci-dessous par « oui » ou « non ».

QUESTION 1 : la douleur présente-t-elle une ou plusieurs des caractéristiques suivantes ?

	Oui	Non
1. Brûlure	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Sensation de froid douloureux	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Décharges électriques	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

QUESTION 2 : la douleur est-elle associée dans la même région à un ou plusieurs des symptômes suivants ?

	Oui	Non
4. Fourmillements	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Picotements	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. Engourdissements	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. Démangeaisons	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

QUESTION 3 : la douleur est-elle localisée dans un territoire où l'examen met en évidence :

	Oui	Non
8. Hypoesthésie au tact	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9. Hypoesthésie à la piqûre	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

QUESTION 4 : la douleur est-elle provoquée ou augmentée par :

	Oui	Non
10. Le frottement	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

OUI = 1 point

NON = 0 point

**Score du Patient : / 10**

#### MODE D'EMPLOI

Lorsque le praticien suspecte une douleur neuropathique, le questionnaire DN4 est utile comme outil de diagnostic.

Ce questionnaire se répartit en 4 questions représentant 10 items à cocher :

- ✓ Le praticien interroge lui-même le patient et remplit le questionnaire
- ✓ A chaque item, il doit apporter une réponse « oui » ou « non »
- ✓ A la fin du questionnaire, le praticien comptabilise les réponses, 1 pour chaque « oui » et 0 pour chaque « non »
- ✓ La somme obtenue donne le Score du Patient, noté sur 10

Si le Score du Patient est égal ou supérieur à 4/10, le test est positif

(sensibilité à 82,9% ; spécificité à 89,9%)

D'après Bouhassira D, Attal N, Alchaar H, Boureau F, Brochet B, Bruxelle J, Cunin G, Fermanian J, Ginies P, Grun-Overdyking A, Jafari-Schluep H, Lantéri-Minet M, Laurent B, Mick G, Serrie A, Valade D, Vicaut E. Comparison of pain syndromes associated with nervous or somatic lesions and development of a new neuropathic pain diagnostic questionnaire (DN4). *Pain* 2005 ; 114 :29-36

**AUTEUR : Nom :** RAJ

**Prénom :** Corentin

**Date de soutenance :** 21 Mai 2021

**Titre de la thèse :** Schwannomes des membres : facteurs prédictifs de déficit postopératoire et résultat fonctionnel après traitement chirurgical : étude rétrospective à propos de 79 cas

**Thèse - Médecine - Lille 2021**

**Cadre de classement :** Chirurgie Orthopédique

**DES + spécialité :** Chirurgie Orthopédique et Traumatologique

**Mots-clés :** Schwannomes, énucléation, résection fasciculaire, déficit

**Résumé :**

**Introduction :** Les schwannomes sont les tumeurs bénignes nerveuses périphériques les plus fréquentes. Les complications neurologiques après chirurgie ne sont pas rares, pourtant il n'existe pas de consensus concernant des facteurs de risque de déficit après exérèse. L'objectif principal de cette étude était de rechercher des facteurs prédictifs de déficit postopératoire. L'objectif secondaire était d'évaluer le résultat fonctionnel après exérèse.

**Méthode :** Étude rétrospective monocentrique menée au CHU de Lille entre janvier 2004 et mars 2020, à propos de 79 patients. Les critères étudiés étaient : sexe, âge, symptômes préopératoires, durée d'évolution, type de chirurgie, localisation et taille tumorales, scores QuickDASH, LEFS et DN4.

**Résultats :** Dans le groupe schwannomes des membres, 21 patients (29,6%) présentaient un déficit préopératoire (21 DS et 1 DM) et 25 patients (35,2%) étaient déficitaires après chirurgie (20 DS et 9 DM). Deux facteurs de risque de déficit ont été identifiés : la résection fasciculaire (RF) (OR= 4,78 [1,88-12,70], p=0,0017), et la présence d'un DS préopératoire (OR= 3,27 [1,24-8,61], p=0,0163). 14 patients (19,7%) ont présenté une aggravation du résultat fonctionnel après chirurgie. La RF augmenterait le risque d'aggravation des scores fonctionnels après chirurgie (OR= 3,9 [1,14-13,31], p=0,0298). 13 patients (18,3%) avaient un score DN4 non amélioré après chirurgie. La présence d'une douleur préopératoire était significativement associée à une augmentation du risque d'aggravation des douleurs après chirurgie (OR= 3,66 [1,05-12,73], p=0,049). Dans le groupe schwannomes du plexus brachial, 6 patients étaient déficitaires en préopératoire (75%), et 7 patients (87,5%) présentaient un déficit après chirurgie. Au total, 5 patients (62,5%) étaient déficitaires avec un résultat fonctionnel aggravé après exérèse. L'âge avancé, la présence d'un DM préopératoire, et la RF étaient plus fréquemment retrouvés chez ces patients.

**Conclusion :** L'exérèse chirurgicale des schwannomes des membres n'est pas dénuée de risque. L'identification de facteurs de risque de déficit postopératoire permet une meilleure planification de l'intervention et de ses suites, ainsi qu'une information plus précise pour les patients.

**Composition du Jury :**

**Président :** Monsieur le Professeur Christophe CHANTELOT

**Assesseurs :** Professeur Carlos MAYNOU ; Professeur Xavier DEMONDION

**Directeur de thèse :** Docteur Marc SAAB



