

2023, Volume 5, ID 687

DOI: [10.15342/atd.2023.687](https://doi.org/10.15342/atd.2023.687)

CASE REPORT

Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumors of the Brachial Plexus - A Case Report

Tumeur maligne des gaines nerveuses périphériques du plexus brachial - A propos d'un cas

Rhaouti M¹; Lamouime F¹; Lakranbi M^{1,2}; Ouadnoui Y^{1,2}; Smahi M^{1,2}

¹Service de chirurgie thoracique hopital universitaire, Fès, Morocco

²Faculté de médecine et de pharmacie Sidi Mohamed Ben Abdellah, Fès, Morocco

ABSTRACT

Introduction: Malignant peripheral nerve sheath tumors represent all the neoplasias developed at the expense of cells located in the peripheral nerve sheaths. Complete surgical excision with microscopically healthy edges remains the only curative treatment. Through a clinical case, and a review of the literature, we will report our experience in the management of a tumor of the peripheral nerve sheaths. **Observation:** Madam K.L, 34 years old, admitted for management of a spontaneously painful left axillary mass, and in whom the clinical examination found a patient, in good general condition, with the presence of a 8cm left axillary mass hard to fixed palpation in relation to the 2 planes, painless on palpation. Thoracic computed tomography revealed an encapsulated left axillary tissue mass compressing the axillary pedicle measuring 84mm*67mm with areas of necrosis. MRI had objectified the presence of a fusiform mass extended to the inter-scalene space most likely evoking a tumor of the malignant peripheral nerve sheaths. The patient had undergone complete tumor excision with section of the left subclavian artery and end-to-end anastomosis, with simple postoperative consequences. **Conclusion:** MPNSTs are rare tumors. Surgery occupies an essential place in the treatment of this disease, it must be planned in order to avoid vascular and nervous risks. Radiotherapy may be indicated as an adjuvant or in the event of an unhealthy margin.

KEYWORDS: Neurosarcoma - Surgery – Radiotherapy.

RESUME

Introduction : Les tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques, représentent l'ensemble des néoplasies développées aux dépens des cellules situées dans les gaines des nerfs périphériques.

L'exérèse chirurgicale complète avec des berges microscopiquement saines, reste le seul traitement à visé curative.

A travers un cas clinique, et une revue de la littérature, nous allons rapporter notre expérience dans la prise en charge d'une tumeur des gaines nerveuses périphériques. **Observation :** Madame K.L, âgée de 34 ans, admise pour prise en charge d'une masse axillaire gauche spontanément douloureuse, et chez qui l'examen clinique trouvait une patiente, en bon état général, avec présence d'une masse axillaire gauche de 8cm dure à la palpation, fixe par rapport aux 2 plans, indolore à la palpation. La tomographie thoracique avait mis en évidence une masse tissulaire axillaire gauche encapsulée comprimant le pédicule axillaire mesurant 84mm* 67mm avec des zones de nécrose. Une IRM avait objectivé la présence d'une masse fusiforme étendue à l'espace inter-scalénique évoquant très probablement une tumeur des gaines nerveuses périphériques malignes. La patiente avait bénéficié d'une exérèse tumorale complète avec section de l'artère sous clavière gauche et anastomose terminoterminal, avec des suites post-opératoires simples. **Conclusion :** Les MPNST sont des tumeurs rares. La chirurgie occupe une place primordiale dans le traitement de cette maladie, elle doit être planifiée afin d'éviter les risques vasculaire et nerveux. La radiothérapie peut être indiquée en adjuvant ou en cas de marge non saine.

MOTS CLES : Neurosarcome- Chirurgie – Radiothérapie.

Correspondence: Dr Maroua Rhaouti. Service de chirurgie thoracique hopital universitaire fes, Morocco.

Email: drmaroua93@gmail.com

Copyright © 2023 Rhaouti M et al. This is an open access article distributed under the [Creative Commons Attribution 4.0 International](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

INTRODUCTION

Les tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques ou MalignantPeripheral Nerve SheathTumors (MPNST)

sont un sous type anatomopathologique rare des Sarcomes des Tissus Mous (STM) [1].

Il existe trois contextes cliniques associés à la survenue de MPNST : les MPNST survenant chez des patients atteints de neurofibromatose de type 1 (NF1), celles survenant en territoire irradié (sarcome radio-induits), et les formes sporadiques de MPNST (MPNST sporadiques). Chacun de ces contextes présente des caractéristiques différentes : épidémiologiques; diagnostiques; pathogéniques et cliniques.

Les modalités de prise en charge thérapeutique des MPNST ne présentent pas de spécificités et sont communes aux standards des recommandations définies pour l'ensemble des STM [2], avec comme étapes « pivots » : une prise en charge chirurgicale consistant en une exérèse complète, avec des berges microscopiquement saines (dite exérèse R0).

A travers 1 cas clinique nous allons rapporter notre expérience dans la prise en charge d'une tumeur des gaines nerveuses périphériques.

OBSERVATION

Madame K.L, âgée de 34 ans, admise pour prise en charge d'une masse axillaire gauche spontanément douloureuse, et chez qui l'examen clinique trouvait une patiente, en bon état général, avec présence d'une masse axillaire gauche de 8cm dure à la palpation fixe par rapport aux 2 plans, indolore à la palpation. La tomodensitométrie thoracique avait mis en évidence une masse tissulaire axillaire gauche encapsulée comprimant le pédicule axillaire mesurant 84mm* 67mm avec des zones de nécrose (figure 1). Une imagerie par résonance magnétique avait objectivé la présence d'une masse fusiforme étendue à l'espace inter-scalénique évoquant très probablement une tumeur des gaines nerveuses périphériques malignes (figure 2). Suite à une discussion en réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP), la patiente avait bénéficié d'une exérèse tumorale complète avec section de l'artère sous clavière gauche et anastomose termino-terminale (figure 3).

L'étude anatomopathologique et immunohistochimique de la pièce opératoire, sont revenues en faveur d'une tumeur maligne des gaines des nerfs périphériques de grade II de la classification de la FNCLCC.

Le dossier a été rediscuté en RCP pour éventuel traitement adjuvant, mais vu que la chirurgie a été considérée R0, l'indication du traitement adjuvant n'a pas été retenue.

L'évolution clinique était bonne avec un recul de 4mois.

DISCUSSION

Les MPNST représentent l'ensemble des néoplasies développées aux dépens des cellules situées dans les gaines des nerfs périphériques (principalement les cellules de Schwann) [3], à l'exclusion des cellules conjonctives et vasculaires présentes à ce niveau. Les MPNST regroupent les pathologies anciennement nommées neurinome malin, schwannome malin, neurosarcome, neurofibrosarcome.

Les circonstances diagnostiques des MPNST sporadiques sont similaires à celles des autres STM, dépendant de la localisation tumorale (gène, douleur, tuméfaction). Le diagnostic de STM doit être évoqué de principe devant toute tuméfaction des parties molles (1 STM pour 100

tumeurs), mais d'autant plus si la lésion est de taille > 5cm et profonde (située sous l'aponévrose du muscle sous-jacent). L'âge médian de survenue des MPNST sporadiques est entre 36 et 53 ans en fonction des séries [4-8], ce qui reste toutefois plus jeune que l'âge de survenue des autres STM.

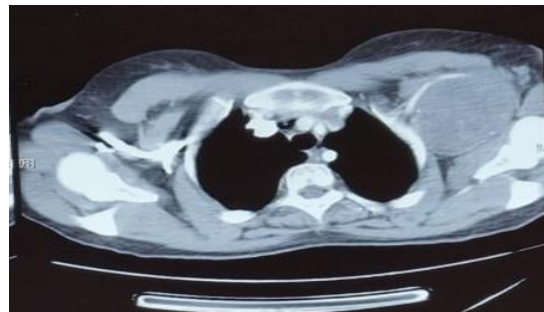


Figure 1 : TDM thoracique montre une masse tissulaire axillaire gauche encapsulée comprimant le pédicule axillaire.

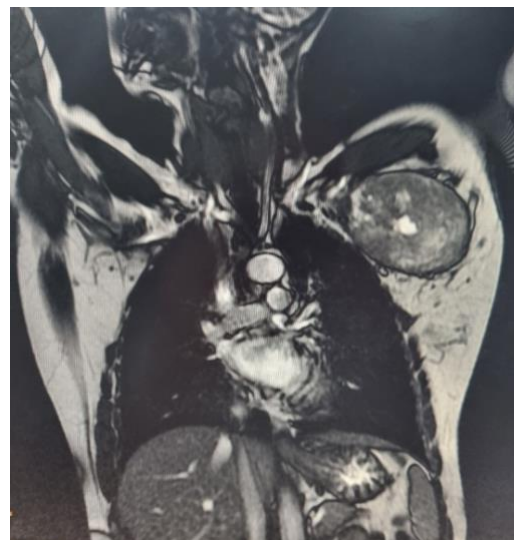


Figure 2 : IRM thoracique montrant la présence d'une masse fusiforme étendue à l'espace inter-scalénique.

Le seul traitement à visée curative des MPNST est basé sur l'exérèse chirurgicale complète, c'est à dire emportant une marge de tissu sain péri tumoral, avec des limites d'exérèse microscopiquement saines (R0). Cette chirurgie doit être planifiée, une fois le diagnostic anatomopathologique fait. Avant toute chirurgie, le patient doit être informé des gestes chirurgicaux susceptibles d'être réalisés et de leurs éventuelles conséquences.

Plusieurs auteurs considèrent que la biopsie est l'examen clef dans les STM, elle permet de confirmer le diagnostic et de préciser le sous type, ce qui permet de classer la tumeur et d'établir un pronostic qui est d'autant plus mauvais que la taille de la tumeur augmente [9,10], en particulier dans la région axillaire, qui est un carrefour vasculaire, nerveux et graisseux, et de ce fait les sarcomes des tissus mous peuvent être des angiosarcomes, liposarcomes ou neurosarcome, qui sont à haut grade de malignité nécessitant un traitement néo adjuvant.

Dans notre cas, nous avons jugé que la tumeur est encapsulée et résecable sans la nécessité d'avoir recours à la biopsie.

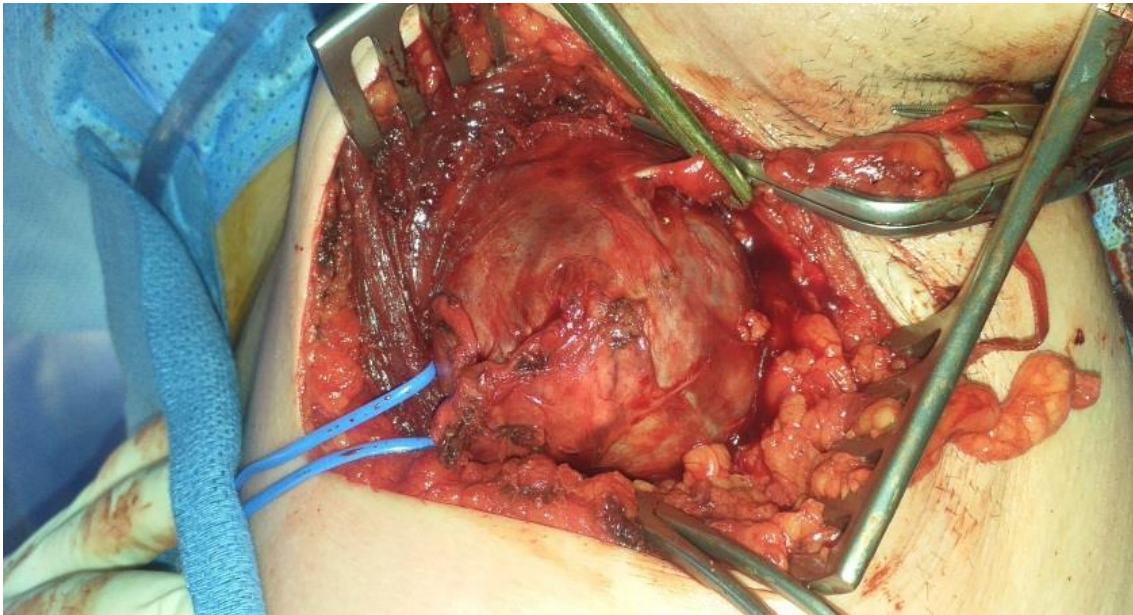


Figure3 : Vue opératoire montrant la dissection de la tumeur avec section de l'artère sous clavrière.

Pour les MNPST, l'objectif du traitement chirurgical est la recherche d'une guérison oncologique et autorise le geste plus délabrant d'exérèse et de reconstruction [11].

Le traitement chirurgical consiste à une exérèse du tronc porteur qui doit être réalisé en bloc jusqu'à des limites supérieures et inférieures considérées anatomopathologiquement comme indemnes d'infiltration tumorale. La réparation nerveuse est illusoire, compte tenu de l'ampleur de la résection et des traitements complémentaires. Les conséquences fonctionnelles sont importantes.

En cas de chirurgie inadaptée, microscopiquement (R1) ou macroscopiquement (R2) incomplète, le principe d'une reprise chirurgicale est à discuter, éventuellement après un traitement «néoadjuvant» [2].

Les indications de traitements adjuvants et néoadjuvants ne présentent aucune spécificité pour ce sous type anatomopathologique, et sont ceux des STM en général. Leur indication doit être discutée au cas par cas, en réunion de concertation pluridisciplinaire. La place de la chimiothérapie adjuvante dans les STM reste débattue, malgré une dizaine d'études randomisées et deux méta-analyses ayant tenté de répondre à cette question [12].

La radiothérapie externe adjuvante pour les MPNST doit être appliquée selon les standards de recommandations des STM, c'est à dire, en cas d'exérèse chirurgicale complète, pour les tumeurs profondes de grade 2 / 3 et de taille supérieure à 5cm (sauf en cas d'exérèse compartimentale large), et doit être discutée au cas par cas en RCP pour les tumeurs superficielles de haut grade > 5cm, les tumeurs profondes de haut grade et < 5cm, ou profondes de bas grade >5cm. Bien qu'elle ne rattrape pas une chirurgie inadaptée, une radiothérapie adjuvante doit également être réalisée en cas d'exérèse R1 ou R2 (si une reprise chirurgicale n'est pas possible), ou en cas de chirurgie en plusieurs temps [13] Le principe d'un traitement néoadjuvant est discuté (au prorata de l'âge, de la topographie lésionnelle) en présence d'une maladie non résecable d'emblée, ou d'exérèse nécessitant une chirurgie mutilante. Il repose sur une chimiothérapie à base

d'anthracyclines, associée ou non à une radiothérapie externe, éventuellement en traitement concomitant [14].

Les données de la littérature, s'accordent pour dire que les MPNST sont des maladies agressives à haut risque d'extension métastatique, et de pronostic péjoratif. La survie globale des patients varie de 23 à 69% à 5 ans en fonction des séries [4, 5, 13, 14,15]

Le facteur de mauvais pronostic principal est la taille tumorale, avec un seuil néanmoins variable en fonction des études (entre 5 et 15cm). C'est le seul facteur pronostique identifié dans la quasi-totalité des études publiées. Les autres facteurs retenus de façon variable sont : le grade [14], la localisation axiale (versus membres) [5, 14, 8] et la qualité de résection chirurgicale, microscopiquement (R1) ou macroscopiquement (R2) incomplète, vs complète (R0) [5, 6, 13, 16].

CONCLUSION

Les tumeurs de nerfs périphériques sont peu fréquentes. La chirurgie reste la pierre angulaire du traitement et la qualité de la première résection constitue un facteur pronostique déterminant. La radiothérapie améliore le contrôle local mais le pronostic reste péjoratif.

AUTHORS' CONTRIBUTIONS

The participation of each author corresponds to the criteria of authorship and contributorship emphasized in the [Recommendations for the Conduct, Reporting, Editing, and Publication of Scholarly work in Medical Journals of the International Committee of Medical Journal Editors](#). Indeed, all the authors have actively participated in the redaction, the revision of the manuscript, and provided approval for this final revised version.

COMPETING INTERESTS

The authors declare no competing interests with this case.

FUNDING SOURCES

None.

PATIENT'S CONSENT

Written informed consent was obtained from the patient for the publication of this case report.

REFERENCES

- [1] Ng, V.Y., et al., Incidence and survival in sarcoma in the United States: a focus on musculoskeletal lesions. *Anticancer Res*, 2013. 33(6): p. 2597-604.
- [2] ESMO / European Sarcoma Network Working Group, Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol*, 2012. 23 Suppl 7: p.92-9.
- [3] Woodruff, J.M., Pathology of tumors of the peripheral nerve sheath in type 1 neurofibromatosis. *Am J Med Genet*, 1999. 89(1): p. 23-30.
- [4] Ducatman, B.S., et al., Malignant peripheral nerve sheath tumors. A clinicopathologic study of 120 cases. *Cancer*, 1986. 57(10): p. 2006-2021.
- [5] Anghileri, M., et al., Malignant peripheral nerve sheath tumors: prognostic factors and survival in a series of patients treated at a single institution. *Cancer*, 2006. 107(5): p. 1065-74.
- [6] Lafemina, J., et al., Oncologic Outcomes of Sporadic, Neurofibromatosis-Associated, and Radiation-Induced Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumors. *Ann Surg Oncol*, 2012.
- [7] Porter, D.E., et al., Survival in Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumours: A Comparison between Sporadic and Neurofibromatosis Type 1-Associated Tumours. *Sarcoma*, 2009. 2009: p. 756395.
- [8] Longhi, A., et al., High grade malignant peripheral nerve sheath tumors: outcome of 62 patients with localized disease and review of the literature. *J Chemother*, 2010. 22(6): p. 413-8.
- [9] Gronchi A, Olmi P, Casali PG. *Expert Rev Anticancer Ther* 2007; 7: 1135-44.
- [10] Stotter AT, A'Hern RP, Fisher C. The influence of local recurrence of extremity soft tissue sarcoma on metastasis and survival. *Cancer* 1990; 65: 1119-29.
- [11] Wanebo JE, Malik JM, Vandenberg SR, Wanebo HJ, Driesen N, Presing JA. Malignant peripheral nerve sheath tumors: a clinicopathologic study of 28cases *cancer* 1993; 71: 1247-53.
- [12] Adjuvant chemotherapy for localisedresectable soft-tissue sarcoma of adults: metaanalysis of individual data. *Sarcoma Meta-analysis Collaboration. Lancet*, 1997. 350(9092): p. 1647-54.
- [13] Wong, W.W., et al., Malignant peripheral nerve sheath tumor: analysis of treatment outcome. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*, 1998. 42(2): p. 351-60.
- [14] Stucky, C.C., et al., Malignant peripheral nerve sheath tumors (MPNST): the Mayo Clinic experience. *Ann Surg Oncol*, 2012. 19(3): p. 878-85.
- [15] Sordillo, P.P., et al., Malignant schwannoma--clinical characteristics, survival, and response to therapy. *Cancer*, 1981. 47(10): p. 2503-9.
- [16] Dunn, G.P., et al., Role of resection of malignant peripheral nerve sheath tumors in patients with neurofibromatosis type 1. *J Neurosurg*, 2013. 118(1): p. 142-8.