

**MINISTERE DE L'ENSEIGNEMENT
SUPERIEUR ET DE LA RECHERCHE
SCIENTIFIQUE**

République du Mali

Un Peuple – Un But – Une Foi

**UNIVERSITE DES SCIENCES, DES TECHNIQUES
ET DES TECHNOLOGIES DE BAMAKO(USTTB)**



**FACULTE DE MEDECINE
ET D'ODONTO-STOMATOLOGIE**



Année Universitaire 2024/2025

Mémoire (DES) N°...../M

Mémoire

LES TUMEURS NERVEUSES DE LA FACE ET DU COU : ASPECTS ANATOMOCLINIQUES ET THÉRAPEUTIQUES AU CHU GABRIEL TOURÉ

Présenté et soutenu publiquement le 24 /03/2026 Devant la Faculté de Médecine
et d'Odontostomatologie

Par : M. Oumar KONATE

**Pour l'obtention du diplôme d'études spécialisé (D.E.S)
en otorhinolaryngologie et chirurgie cervicofaciale**

JURY

Président : M. Cheick Bougadary TRAORE, Professeur

Membres : Mme Doumbia Kadiatou SINGARE, Professeur

M. Siaka SOUMAORO, maitre de conférences

M. Fatogoma Issa KONE, maitre de conférences agrégé

Directeur : M. Mohamed Amadou KEITA, Professeur

DEDICACES ET REMERCIEMENTS

Je dédie ce travail

A l'éternel Allah

L'omnipuissant, le tout miséricordieux, le très miséricordieux, le créateur de tout, merci de m'avoir guidé, en m'accordant la force, le courage et la santé durant toutes ces longues études afin de mener à bien ce travail.

A prophète Mohamed

Paix et salut sur lui. Vous avez encouragé la quête du savoir

A mon père Demba KONATE

Je te remercie pour les conseils. L'éducation que j'ai apprise auprès de toi est incommensurable. Merci père pour tout. Que Dieu te prête une longue vie et une bonne santé.

A ma mère Nana COULIBALY

Ce travail est le fruit de ta patiente. Tu m'as permis de Connaître et de comprendre des difficultés de la vie. Tu as développé mon intelligence sociale.

Tes bénédictions m'ont servi et me serviront éternellement et me conduiront toute la vie. Merci Mère de ta souffrance, de ton aide et de ton humanisme. Je te remercie

Mes frères Gaoussou, Moctar, Mahamadou Konaté, Amadou, Ousmane et Bakary

Ce travail est le vôtre, votre assistance, votre soutien moral et matériel ont été d'une importance capitale. Vous avez fait preuve de frères exemplaires, toujours dévoués pour la réussite de ma modeste personne. Nous sommes et resterons par la grâce de Dieu une famille unie

A mon oncle **feu Ousmane Konate** et ma tante **Fatoumata Diarra**, Je ne saurais vous remercier pour tout ce que vous avez fait pour moi. Veuillez trouver dans ce modeste travail l'expression de mon affection la plus sincère. Merci pour votre soutien et vos bénédictions.

A mes sœurs Mariam, Awa et Kadidiatou Vous avez toujours été là pour moi, à partager les moments difficiles mais aussi les plus joyeux, je vous dédie ce travail, en guise de reconnaissance de votre amour, votre affection, votre compréhension et votre générosité. Recevez en retour tous mes vœux de bonheur, de santé, de succès et de réussite. J'espère que vous êtes aujourd'hui fiers de moi.

A mon ami binôme et co-resident Dr Youssouf TRAORE : de la 11ème promotion du numerus à la 12ème promotion du DES ORL-CCF, nous avons passé plusieurs années ensemble en étant complice que dieu nous montre encore plusieurs années. Merci pour ton amitié et ta collaboration

A mes autres Co-Residents du service Dr KAO Bela, Dr TRAORE Abdoul Moumine merci pour votre collaboration et j'espère cette collaboration continuera pour toujours.

A toute mes amis, merci vos soutiens.

A mes camarades de classe, merci pour votre collaboration.

Remerciements

A mon pays le Mali

Tu m'as vu naître, grandir, et tu m'as permis de faire mes premiers pas vers l'acquisition d'une instruction. Tu m'as donné un savoir incommensurable, profonde gratitude.

A tous mes maitres, **Pr KEITA Mohamed Amadou, Pr Doumbia Kadiatou SINGARE, Pr SOUMAORO Siaka, Pr GUINDO Boubacar, Pr KONE Fatogoma Issa, Pr SIDIBE Youssouf, Pr DIARRA Kassim, Pr KONATE N'faly, Dr CISSE Naouma, Dr COULIBALY Kalifa, Dr DICKO Ibrahim, Dr KONATE Idrissa, Dr GANABA Modibo**, Merci pour votre encadrement, nous apprendrons toujours auprès de vous. Merci infiniment

A toutes les résidents ORL-CCF merci pour votre collaboration et accompagnements. Courage à vous tous

A tous les thésards du service. Mercie et courage à vous

A tout le personnel du service ORL-CCF de l'hôpital Gabriel TOURE.

LISTE DES SIGLES ET ABREVIATIONS

Abréviations

CHU GT : centre hospitalier universitaire Hôpital Gabriel Touré

CCF : Chirurgie Cervico Faciale

D.E.S : Diplôme d'Etude Spécialisée

I: nerf olfactive

II: nerf optique

III : nerf oculomoteur

IV : nerf trochleaire

IX : nerf glossopharyngé

NF1 : neurofibromatose type 1

NF2 : neurofibromatose type 2

NF : neurofibrome

NP : nerf périphérique

OMS : Organisation mondiale de la Santé

ORL : Oto-Rhino-Laryngologie

SNC : système nerveux central

TNP : tumeur nerveuse périphérique

V : nerf trijumeau

VI: nerf abducent

VII: nerf facial

X : le nerf vague

XI : le nerf spinal

XII : le nerf hypoglosse

SOMMAIRES

SOMMAIRES :

| | |
|----------------------------------|----|
| 1. INTRODUCTION | 1 |
| 2. OBJECTIFS | 3 |
| 2. GENERALITES | 5 |
| 4. Méthodologie..... | 31 |
| 5. Résultats | 34 |
| 6. COMMENTAIRES /DISCUSSION..... | 46 |
| CONCLUSION | 51 |

LISTE DES TABLEAUX ET FIGURES

Liste des tableaux

| | |
|--|----|
| Tableau I: Répartition des patients selon leur profession | 36 |
| Tableau II : Répartition des patients selon leur localité..... | 36 |
| Tableau III : Répartition des patients l'ethnie | 37 |
| Tableau IV : La répartition des patients en fonction des signes fonctionnels | 38 |
| Tableau V : Répartition des patients selon le siège concerné | 39 |
| Tableau VI : Taille de la tumeur | 39 |
| Tableau VII : Le nombre de tumeur chez seul malade | 40 |
| Tableau VIII : Contours de la tumeur..... | 40 |
| Tableau IX : Répartition des patients selon la mobilité | 41 |
| Tableau X: Répartition des patients selon la consistance de la tumeur..... | 41 |
| Tableau XI: Répartition des patients selon la présence de la douleur..... | 41 |
| Tableau XII: Répartition des patients selon la forme de la tumeur..... | 42 |
| Tableau XIII: Les signes de neurofibromatose de types 1 retrouvé chez patients atteint de la forme syndromique..... | 42 |
| Tableau XIV: Le nerf responsable de la tumeur | 43 |
| Tableau XV : Types histologiques | 43 |
| Tableau XVI : Les modalités thérapeutiques..... | 44 |
| Tableau XVII : Les suites opératoires | 44 |

Liste des figures

| | |
|---|--|
| Figure 1 : vue lat. d'innervation cervico-faciale 1 –Nerf supra-orbitaire 2 – Nerf infra-orbitaire 3 – Nerf mentonnier 4 – Nerf buccal 5 – Nerf auriculo-temporal 6 – Nerfs supra-claviculaires (C3, 4) 7 – Nerf grand auriculaire 8 – Grand nerf occipital (C2) 6 | |
| Figure 2 : innervation de la fosse nasale.1 – Bulbe olfactif 2 – Rameau nasal latéral interne du nerf ethmoïdal antérieur (V1) 3 – Nerfs palatins (V2) (grand et petit) 4 – Nerf naso-palatin (V2) 5 – Nerf du canal ptérygoïdien (vidien) 6 – Nerf pétreux profond 7 – Grand nerf pétreux 8 – Ganglion ptérygo-palati 8 | |
| Figure 3 : nerfs oculomoteurs 1 – Ganglion ciliaire 2 – Nerfs ciliaires courts 3 – Branche inférieure du nerf oculo-moteur 4 – Ganglion ptérygo-palatin 5 – Nerf abducens (VI) 6 – Nerf ophtalmique (V1) 7 – Nerf oculo-moteur (III) 8 – Nerf trochléaire (IV) 10 | |
| Figure 4 : le nerf facial vue lat.1 – Tronc principal du nerf facial sortant du foramen stylo mastoïdien 2 – Rameau cervical 3 – Rameau marginal de la mandibule 4 – Rameaux buccaux 5 – Rameaux zygomatiques 6 – Rameaux temporaux 12 | |
| Figure 5 : innervation pharyngé 1 – Ganglion géniculé du nerf facial 2 – Nerf grand pétreux 3 – Nerf pétreux profond 4 – Nerf petit pétreux 5 – Ganglion otique 6 – Nerf auriculo-temporal (V3) 7 – Glande parotide 8 – Muscle stylo-pharyngien et branche du nerf glosso-pharyngien 9 – Plexus pharyngien 10 – Rameau carotidien du nerf glosso-pharyngien 11 – Ganglion cervical supérieur 12 – Nerf vague 13 – Foramen jugulaire 14 – Nerf glosso-pharyngien (IX) 15 – Noyau salivaire inférieur..... 14 | |
| Figure 6 : innervation du cou (11) : 1-Nerf hypoglosse (XII) 2-Anse cervicale (racine supérieure, racine inférieure) 3- Nerf vague (X) 4-Nerf phrénique 5-Nerf accessoire (XI) 6-Petit nerf occipital 7-Grand nerf auriculaire..... 17 | |
| Figure 7 : la structure d'un neurone..... 19 | |
| Figure 8 : les types de neurones..... 21 | |
| Figure 9 : A. Neurone myélinisé. B. Neurones non myélinisés. C. Longueur d'un axone myélinisé 23 | |
| Figure 10 : les couches de tissu nerveux périphérique 25 | |
| Figure 11 : Répartition des patients selon l'âge 34 | |
| Figure 12 : Répartition des patients selon le sexe..... 35 | |
| Figure 13 : Les motifs de consultation 37 | |

Figure 14: La durée d'évolution de la tumeur 38

INTRODUCTION

1. INTRODUCTION

Les tumeurs nerveuses sont des tumeurs développées au dépens des éléments constitutifs du tissu nerveux(1).Ce sont des tumeurs rares qui représentent environ 0,001 et 0,02% des pièces anatomiques . (2,3).La classification OMS des tumeurs du tissu mou et os 2013 divise ces tumeurs en trois groupes : les tumeurs nerveuses bénignes(le neurofibrome, schwannomes..) , les tumeurs nerveuses à malignité intermédiaire (schwannomes mélanotique) et les tumeurs nerveuses malignes(neurofibrosarcome...) (4).

Au niveau cervico-faciale ces tumeurs se présentent cliniquement comme une tuméfaction qui est parfois isolée, non algique, inesthétique mais peut être associée à des signes cliniques en lien avec la fonction du nerf d'origine (2).Dans certaines des cas , ces tumeurs peuvent se présenter sous forme syndromique tels que la neurofibromatose type 1 ou type 2 qui sont des maladies génétiques à transmission autosomique dominante(5,6).Le diagnostic est difficile en raison des nombreux diagnostics différentiels qui sont fréquents au niveau de la région cervico-faciale. Cependant, leur évolution lente associée un caractère paucisymptomatique et l'imagerie peuvent faire évoquer le diagnostic. Les avancées récentes de l'immunohistochimie et de l'imagerie surtout l'imagerie par résonance magnétique ont permis un diagnostic de plus en plus précis (2,3,7).Ces tumeurs peuvent provenir des différents éléments nerveux de la région cervicofaciale, que ce soit au niveau des gros troncs nerveux (paires crâniennes IX, X, XI et parfois XII mais aussi le plexus cervical et brachial) ou de plus petits filets nerveux issus de ces derniers(2).La chirurgie constitue le traitement de référence pour les lésions bénignes et malignes limitées. La radiothérapie et ou la chimiothérapie sont souvent associées à la chirurgie ou utilisées seules dans le traitement des tumeurs malignes (3,8).

Le Mali est un pays émergent disposant un plateau technique et une ressource humaine limitée dans le domaine de la santé, il n'existe pas de donnée qui étudie de façon générale les tumeurs nerveuses. Quelques cas et série de cas cliniques ont été décrits dans la littérature. C'ainsi que nous avons pris l'initiative de faire cette étude pour avoir une donnée générale sur ces tumeurs nerveuses de localisation cervico-faciale.

OBJECTIFS

2. OBJECTIFS

2.1. Objectif général

Etudier les aspects épidémiologiques, anatomocliniques et thérapeutiques des tumeurs nerveuses dans le service d'ORL et chirurgie cervico-faciale au CHU Gabriel Touré

2.2. Objectifs spécifiques

- Décrire les aspects socio-démographiques des patients atteints des tumeurs nerveuses
- Décrire les caractéristiques cliniques des tumeurs nerveuses
- Enumérer les types histologiques des tumeurs nerveuses
- Discuter les modalités thérapeutiques adoptés.

GENERALITES

3. GENERALITES

3.1. Définition :

Les tumeurs nerveuses sont des proliférations cellulaires développées au dépend des éléments constitutifs du système nerveux. Ces tumeurs peuvent se développer à partir des nerfs périphériques, ou à partir des ganglions sympathiques ou sur les paragangliomes (1).

3.2. Rappel anatomique sur l'innervation cervicofaciale (fig.1) :

Le système nerveux est composé de deux parties à savoir le système nerveux centrale constitué de l'encéphale et la moelle spinal, et le système nerveux périphérique constitué des nerfs crâniens et rachidien(9).L'innervation de la tête et du cou est assurée par les nerfs crâniens , le plexus cervicale ,le plexus brachiale, les branches postérieures des nerfs cervicaux et la partie cervicocephalique du tronc sympathique(10).

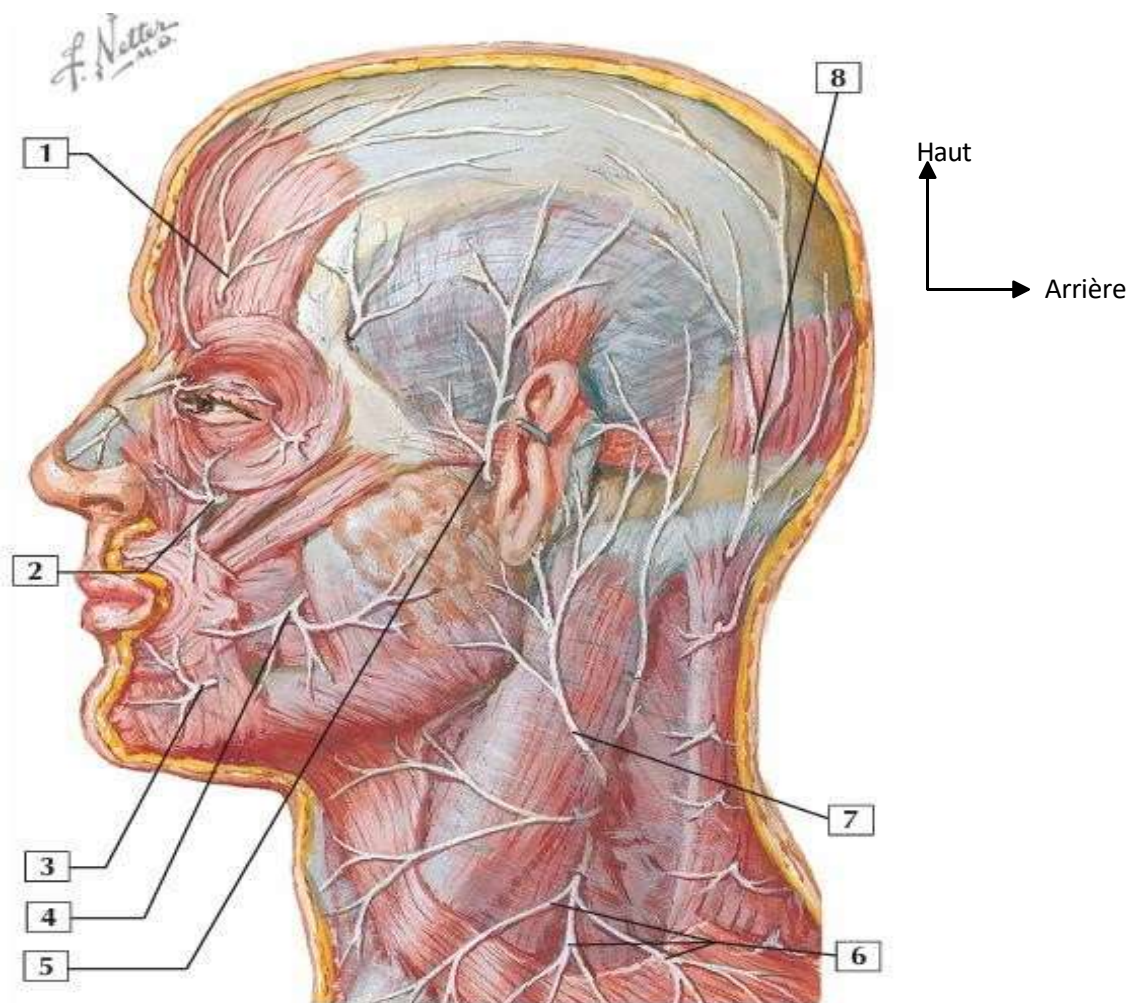


Figure 1 (11) : vue lat. Innervation cervico-faciale 1 –Nerf supra-orbitaire 2 – Nerf infra-orbitaire 3 – Nerf mentonnier 4 – Nerf buccal 5 – Nerf auriculo-temporal 6 – Nerfs supra-claviculaires (C3, 4) 7 – Nerf grand auriculaire 8 – Grand nerf occipital (C2)

3.2.1. Les nerfs crâniens : on distingue 12 paires de nerfs crâniens numérotées de 1 à 12 suivant leur ordre d'émergence à la surface de l'encéphale et leur ordre de sortie de la cavité crânienne. Elles sont :

1^{ère} paire : le nerf olfactif (fig.2) : prend naissance dans la muqueuse olfactive située dans la partie supérieure des fosses nasales. Ses fibres traversent la lame criblée de l'os ethmoïde (une structure osseuse perforée). Elles se terminent sur le bulbe olfactif, qui se prolonge par le tractus olfactif jusqu'au cortex cérébral. Sa fonction est exclusivement sensorielle, transmission des informations olfactives au centre olfactif(10).

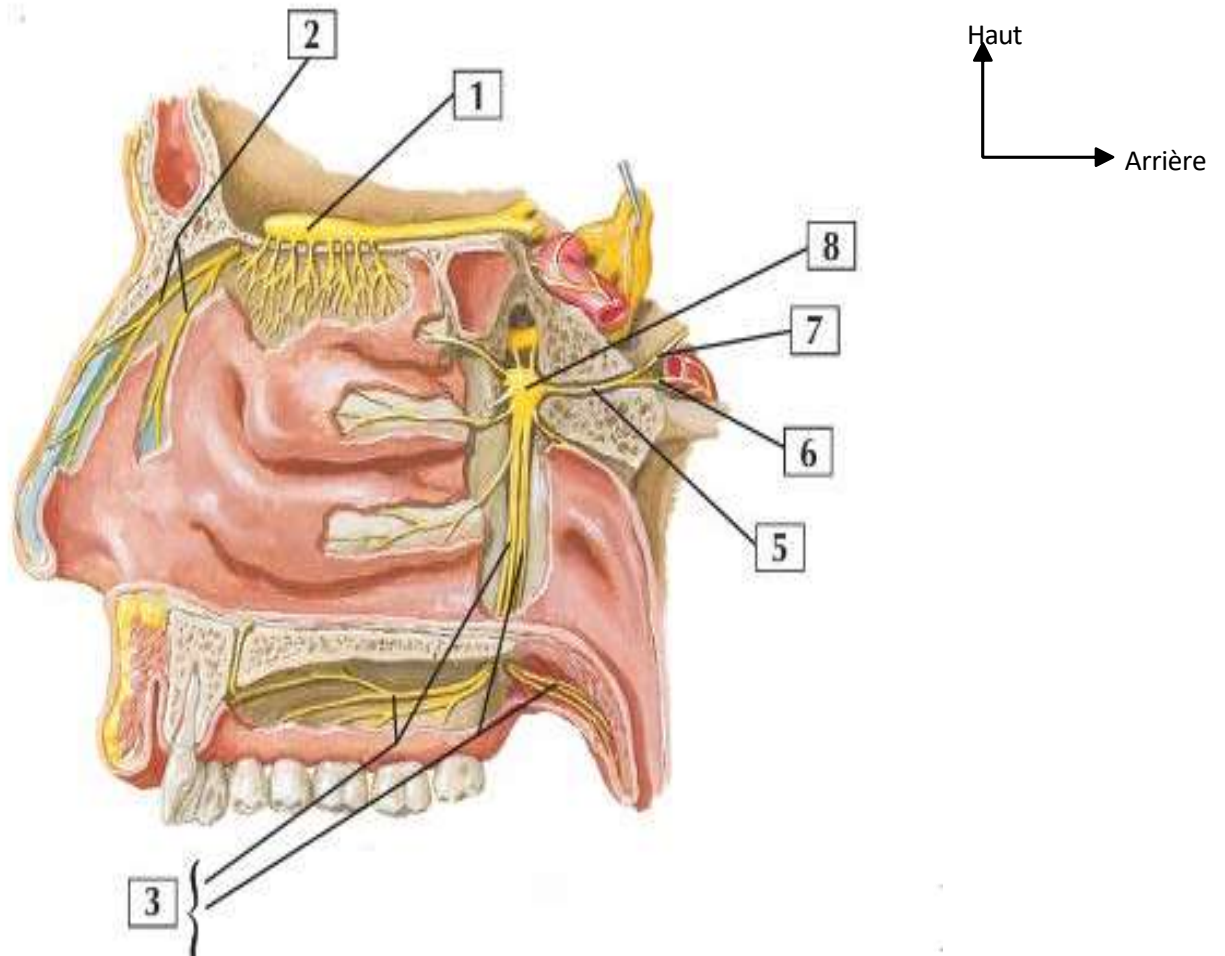


Figure 2 (11) : Innervation de la fosse nasale. 1 – Bulbe olfactif 2 – Rameau nasal latéral interne du nerf ethmoïdal antérieur (V1) 3 – Nerfs palatins (V2) (grand et petit) 4 – Nerf naso-palatin (V2) 5 – Nerf du canal ptérygoïdien (vidien) 6 – Nerf pétreux profond 7 – Grand nerf pétreux 8 – Ganglion ptérygo-palati

2^{ème} paire : le nerf optique naît du pôle postérieur de la rétine, au niveau de la papille optique (disque blanc visible au fond d'œil). Constitué d'environ un million d'axones des cellules ganglionnaires de la rétine, c'est une extension du système nerveux central.
Trajet : Intraoculaire (1 mm), Intraorbitaire (25 mm, en forme de S, traversant l'orbite). Intra canaliculaire (4-10 mm) et intracrânienne (Environ 10 mm, rejoint le nerf optique opposé pour former le chiasma) et se termine au Chiasma optique le point de croisement partiel des fibres nerveuses ; elle Transmet les informations visuelles captées par la rétine jusqu'au cerveau(10).

3^{ème} paire : le nerf oculomoteur principal (Fig.3) : naît de la face antérieure du tronc cérébral au niveau du mésencéphale. Il se dirige vers la paroi latérale du sinus caverneux en traversant la citerne interpédonculaire. Le nerf oculomoteur gagne ensuite la cavité orbitaire par la fissure orbitaire supérieure. Il se divise finalement en deux branches terminales, une supérieure pour le muscle droit supérieur de l'œil et une inférieure qui donne branches aux muscles droit inférieur, droit médial et oblique inférieur. Elle assure la motricité de ces quatre muscles(10,11).

4^{ème} paire le nerf trochléaire (Fig.3) : émerge de la face dorsale (postérieure) du tronc cérébral, un trait unique. C'est le plus long des nerfs crâniens, il croise la ligne médiane et parcourt le toit puis la paroi latérale du sinus caverneux et fissure orbitaire supérieure la face supérieure du muscle releveur de la paupière supérieure pour rejoindre le muscle cible (grand oblique supérieur) .Sa fonction est d'actionner ce muscle, qui abaisse et entraîne le globe oculaire vers l'intérieur (adduction)(10,11).

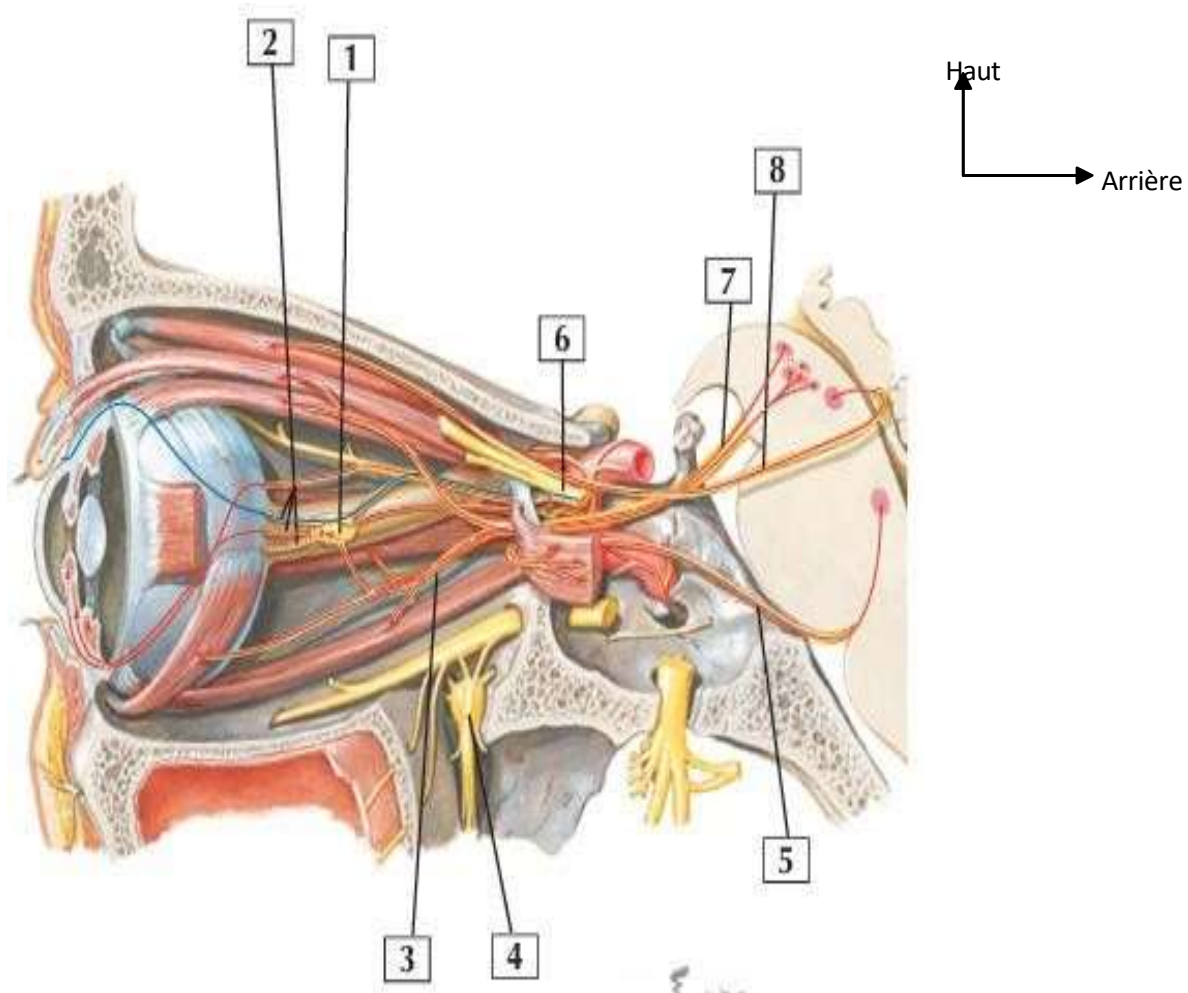


Figure 3 (11) : Innervation de l'orbite

Nerfs oculomoteurs 1 – Ganglion ciliaire 2 – Nerfs ciliaires courts 3 – Branche inférieure du nerf oculo-moteur 4 – Ganglion ptérygo-palatin 5 – Nerf abducens (VI) 6 – Nerf ophtalmique (V1) 7 – Nerf oculo-moteur (III) 8 – Nerf trochléaire (IV)

5^{ème} paire : le nerf trijumeau : est mixte et prend son origine sur le tronc cérébral, avec une racine sensitive (volumineuse) et une motrice (grêle). Son trajet intracrânien mène à un ganglion (Ganglion de Gasser) où il se divise en trois branches : l'ophtalmique (V1, purement sensitive), le maxillaire (V2, sensitive) et le mandibulaire (V3, sensitive et motrice). Ses terminaisons innervent la face (sensibilité) et les muscles de la mastication (V3), sortant du crâne par différents orifices (fissure orbitaire supérieure pour V1, trou rond pour V2, trou ovale pour V3)(10,11).

6^{ème} : le nerf oculomoteur externe (Fig.4) :Le VI prend son origine dans le noyau pontique (protubérance annulaire) du tronc cérébral, émerge dans le sillon bulbo-pontique, traverse l'espace sous-arachnoïdien, passe par le sinus caverneux, la fissure orbitaire supérieure (anneau de Zinn) pour finalement se terminer en innerve le seul muscle droit latéral de l'œil, lui permettant l'abduction (mouvement vers l'extérieur)(10,11).

7^{ème} paire : le nerf facial (Fig.4) prend son origine dans le tronc cérébral, traverse le rocher de l'os temporal via le méat acoustique interne et le canal facial (trajet en Z) avant de sortir du crâne par le foramen stylo-mastoïdien, puis se divise dans la glande parotide pour innerver les muscles de l'expression faciale et d'autres structures, se terminant en branches temporales, zygomatiques, buccales, marginales de la mandibule et cervicales(12).

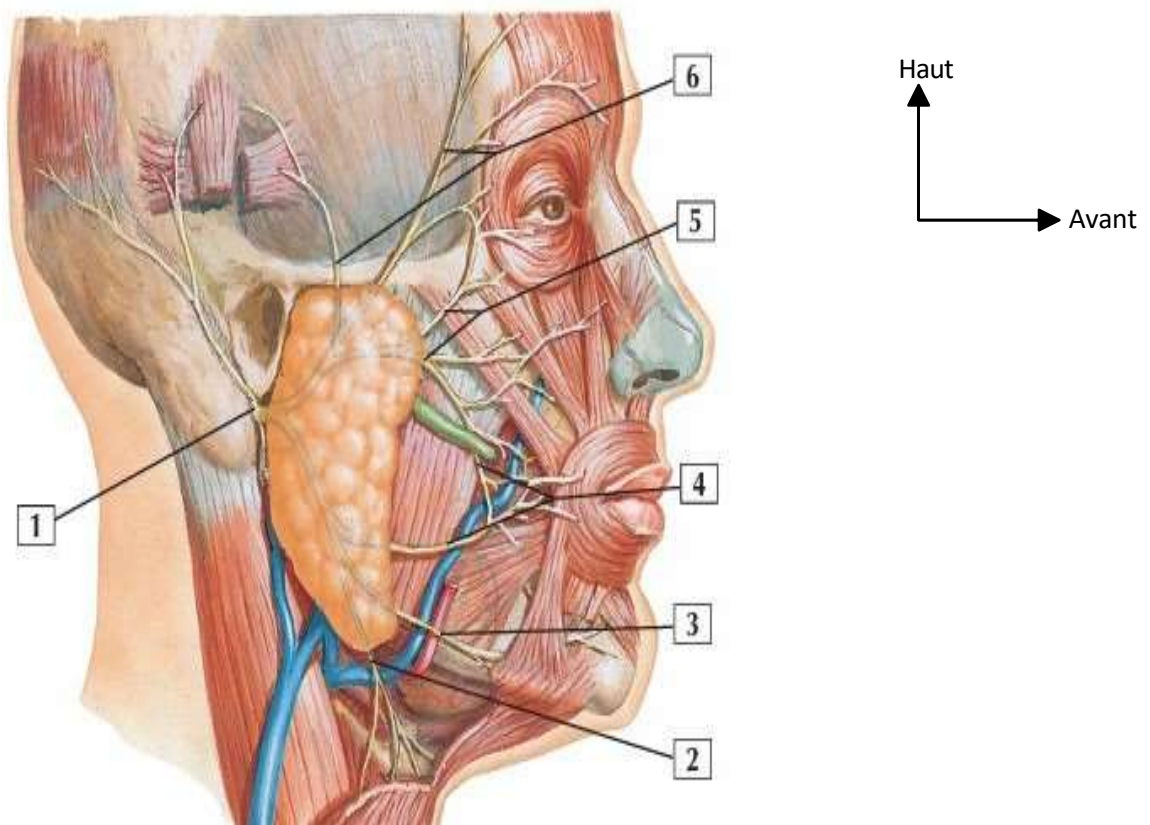


Figure 4 (11): le nerf facial vue lat. 1 – Tronc principal du nerf facial sortant du foramen stylo mastoïdien 2 – Rameau cervical 3 – Rameau marginal de la mandibule 4 – Rameaux buccaux 5 – Rameaux zygomatiques 6 – Rameaux temporaux

8^{ème} paire : le nerf cochléovestibulaire(VIII)(Fig.5) prend naissance dans le tronc cérébral (sillon bulbopontique), fusionne deux racines (vestibulaire pour l'équilibre et cochléaire pour l'audition), traverse le rocher temporal via le méat acoustique interne avec le nerf facial, puis se termine dans l'oreille interne, avec des fibres allant aux récepteurs de l'équilibre (canaux semi-circulaires, utricule, saccule) et de l'audition (cochlée), avant de projeter ses informations vers les noyaux du tronc cérébral et les aires corticales(10,11).

9^{ème} paire : le nerf glossopharyngé (IX)(Fig.5) prend son origine dans le bulbe rachidien (moelle allongée), émerge par plusieurs filets, quitte le crâne par le foramen jugulaire, puis descend dans le cou avant de se terminer dans la région paratonsillaire et sur la base de la langue, avec des branches pour la déglutition, le goût (tiers postérieur), la salivation (parotide) et les sensations pharyngiennes et carotidiennes(10)

10^{ème} paire : le nerf vague ou pneumogastrique (X)(Fig.5) prend son origine dans le tronc cérébral, quitte le crâne par le foramen jugulaire, descend dans le cou dans la gaine carotidienne, puis traverse le thorax (avec des trajets distincts à droite et à gauche) pour se terminer dans l'abdomen en innervant parasympathiquement les organes digestifs (estomac, foie, intestins), le cœur et les poumons. Il s'agit du plus long nerf crânien, crucial pour la digestion, la respiration, la phonation et les fonctions cardiaques(10).

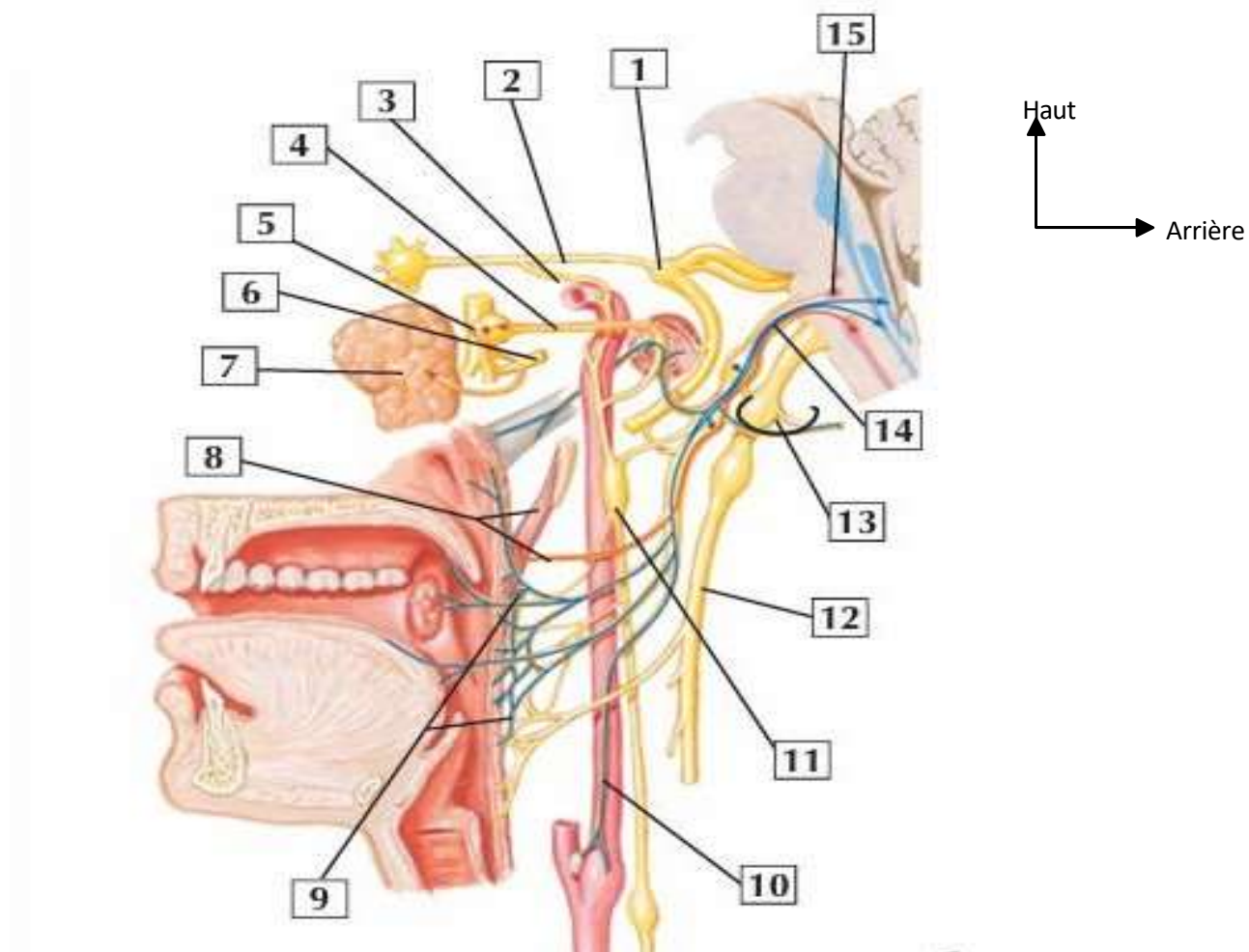


Figure 5 (11) : Innervation pharyngé 1 – Ganglion géniculé du nerf facial 2 – Nerve grand pétreux 3 – Nerve pétreux profond 4 – Nerve petit pétreux 5 – Ganglion otique 6 – Nerve auriculo-temporal (V3) 7 – Glande parotide 8 – Muscle stylo-pharyngien et branche du nerf glosso-pharyngien 9 – Plexus pharyngien 10 – Rameau carotidien du nerf glosso-pharyngien 11 – Ganglion cervical supérieur 12 – Nerve vague 13 – Foramen jugulaire 14 – Nerve glosso-pharyngien (IX) 15 – Noyau salivaire inférieur

11^{ème} paire : le nerf spinal (ou nerf accessoire XI) est un nerf moteur crânien avec une origine complexe : une racine bulbaire (tronc cérébral) et une racine spinale (moelle épinière C1-C5) qui fusionnent, entrent dans le crâne par le foramen magnum, sortent par le foramen jugulaire, puis se séparent pour innerver le trapèze et le sternocléidomastoïdien, se terminant par des branches pour ces muscles(10).

12^{ème} paire : le nerf hypoglosse (XII) a son **origine** dans le bulbe rachidien (moelle allongée) par plusieurs filets, sort du crâne par le canal hypoglosse. Son trajet le mène dans l'espace latéro-pharyngien, croise les gros vaisseaux (carotides, jugulaire) en s'incurvant vers l'avant, puis traverse les régions sous-mandibulaire et sublinguale. Sa terminaison se fait par des branches terminales innervant les muscles intrinsèques et extrinsèques de la langue (sauf le palatoglosse) et ceux sous l'os hyoïde, essentiels à la parole et la déglutition(10)

Au point de vue physiologique, les nerfs crâniens se répartissent en 3 catégories : les nerfs sensitifs (les nerfs olfactif, optique et auditif), les nerfs moteurs (oculomoteur, trochleaire, oculomoteur externe, spinal et hypoglosse) et les nerfs mixtes (le trijumeau, le facial, glossopharyngé , et le vague).

3.2.2. Les nerfs spinaux cervicales :

Les nerfs spinaux cervicaux sont des nerfs mixtes destinés à l'innervation somatique de la tête, du cou, des membres supérieurs et du diaphragme. Ils contiennent des neurofibres sympathiques. Au nombre de huit, ils se dirigent horizontalement, croisant en arrière l'artère vertébrale(10,13).

- Le premier nerf spinal cervical (C1) chemine dans le sillon de l'artère vertébrale situé sur l'arc postérieur de l'atlas.
- Le deuxième nerf spinal cervical (C2) passe en arrière du processus articulaire supérieur de l'axis.
- Les nerfs spinaux cervicaux C3 à C8 passent en avant des articulations zygapophysaires.

3.2.3. Le plexus cervical (Fig.6) :

Le plexus cervical est un réseau complexe de nerfs issu des rameaux antérieur des quatre premiers nerfs cervicaux (C1-C4) qui contrôle les muscles et la sensibilité du cou, des

épaules, du crâne postérieur et du diaphragme, notamment via le nerf phrénique essentiel à la respiration et branches superficielles ou sensibles cutanées importantes (petit occipital, grand auriculaire, transverse du cou, supraclaviculaires). Les branches profondes innervent les scalènes, diaphragme, prévertébraux et des muscles infra-hyoïdiens via l'anse cervicale(10,13).

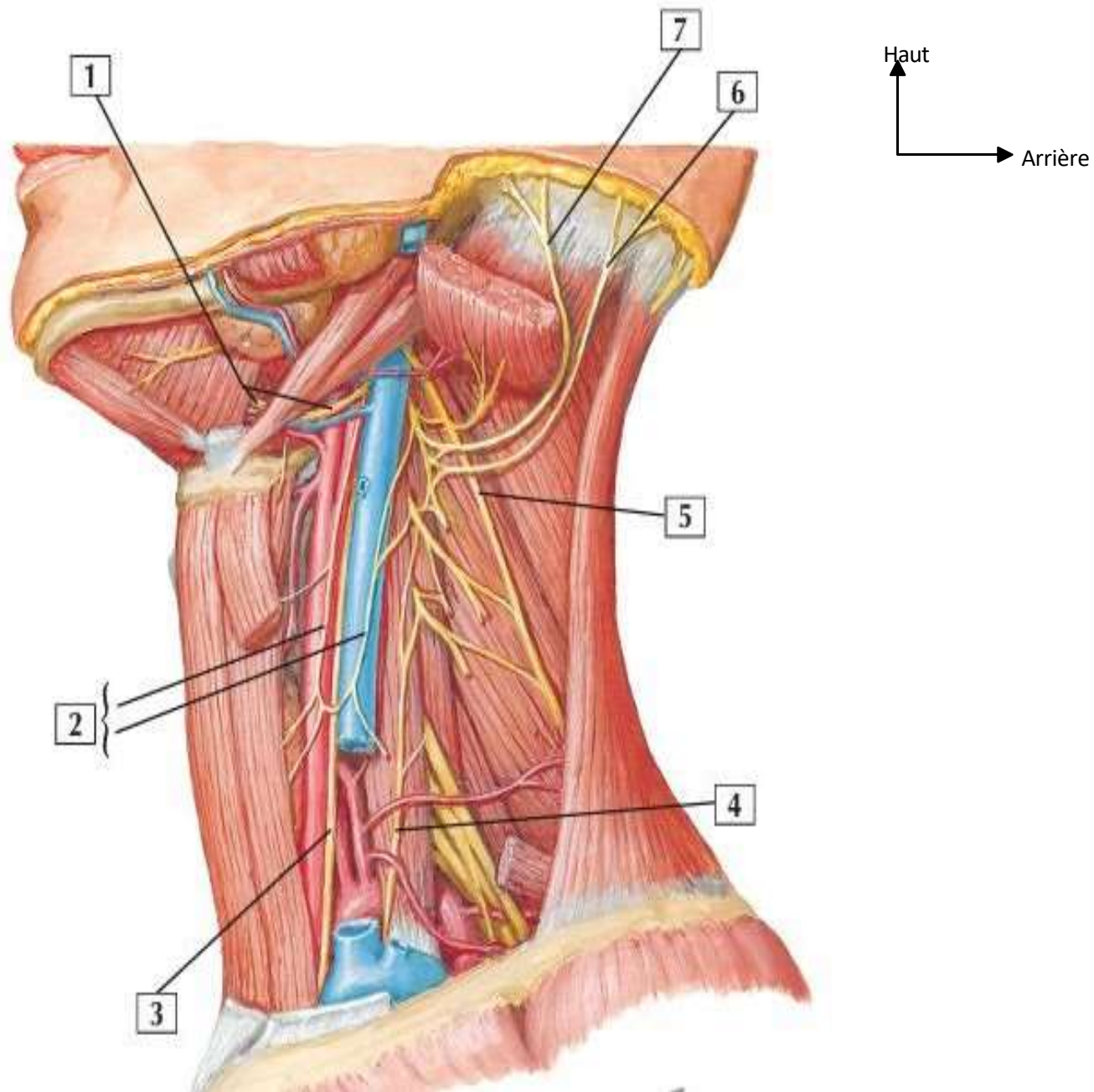


Figure 6 (11) : innervation du cou (11) : 1-Nerf hypoglosse (XII) 2-Anse cervicale (racine supérieure, racine inférieure) 3- Nerf vague (X) 4-Nerf phrénique 5-Nerf accessoire (XI) 6-Petit nerf occipital 7-Grand nerf auriculaire

3.2.4. Le plexus brachial(Fig.6) : est un réseau complexe de nerfs situé à la base du cou et dans l'aisselle, formé par les racines nerveuses cervicales (C5 à T1), qui contrôle les mouvements et les sensations de l'épaule, du bras, de l'avant-bras et de la main, se divisant en nerfs majeurs comme le radial, le médian, l'ulnaire, le musculocutané et l'axillaire, essentiels à la fonction du membre supérieur(10,13).

3.2.5. Le tronc sympathique cervical (Fig.6): est la partie supérieure de la chaîne sympathique, une structure nerveuse parallèle à la colonne vertébrale, comprenant trois ganglions (supérieur, moyen, inférieur) qui relais les fibres du système nerveux sympathique vers la tête, le cou et le haut du corps, et joue un rôle crucial dans la régulation des réactions de "lutte ou fuite". Il est essentiel pour l'innervation de structures comme les vaisseaux sanguins, les glandes et les muscles de la tête et du cou, se terminant souvent par le ganglions cervico-thoracique (ganglion stellaire) en bas(10,13).

3.2.6. Le tissu nerveux (9) : comporte deux sortes de cellules

3.2.6.1. La cellules nerveuse ou neurone : est l'unité structurelle et fonctionnelle du système nerveux, C'est la partie excitable du SNC. Elles transmettent des informations sous la forme de trains d'impulsion de fréquence variable, correspondant à l'influx nerveux. Ces cellules s'articulent les unes avec les autres pour constituer des chaînes de neurones, entrant en contact avec les neurones suivants au niveau des synapses.Elle comprend 3 parties :

- **Un corps cellulaire** : renferme un noyau volumineux
- **Les dendrites** : nombreuses, courtes, hérissées de petites protubérances en forme de boutons dénommés les épines dendritiques, qui établissent de très nombreuses connexions avec d'autres neurones. Elles ne sont jamais myélinisées.
- **Axone** : Un long prolongement qui conduit l'information sous forme de signal électrique, le potentiel d'action, vers les terminaisons nerveuses(14).

Il existe de multiples neurones, selon des critères fonctionnels et morphologiques

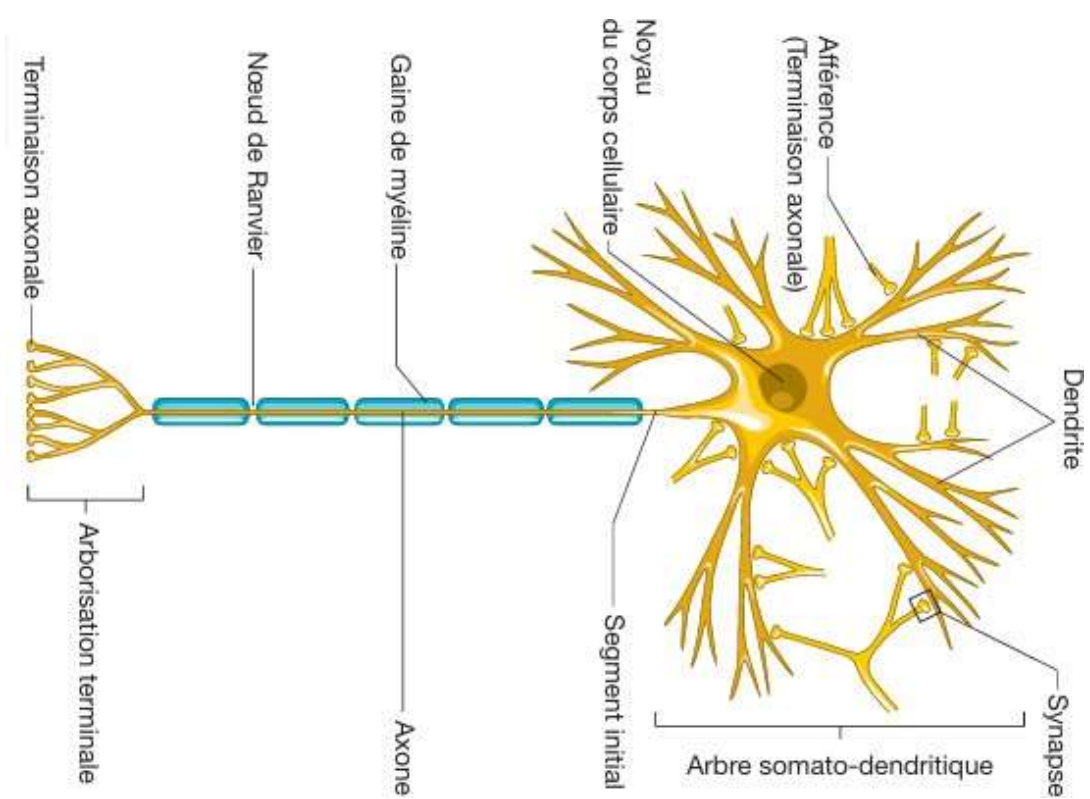


Figure 7: la structure d'un neurone (9)

Critères fonctionnels : Il est possible de classer ainsi les neurones en 6 principaux groupes :

- Les neurones sensitifs : neurones des ganglions rachidiens.
- Les neurones moteurs : motoneurones de la corne antérieure de la moelle épinière.
- Les neurones d'association permettant d'assurer les relais.
- Les neurones végétatifs : comportent les cellules ganglionnaires des systèmes sympathique et parasympathique.
- Les neurones sécréteurs : il s'agit des cellules neuro-sécrétrices des noyaux hypothalamiques.
- Les neurones sensoriels : la cellule sensorielle de la muqueuse olfactive(14).

Critères morphologiques : L'aspect des prolongements permet de distinguer

- **Neurones unipolaires** : exceptionnels, avec un seul prolongement (cellule amacrine de la rétine)
- **Bipolaires** : à deux prolongements (neurone bipolaire de la rétine).
- **Le neurone pseudo-unipolaire du ganglion spinal** (neurone en T de Dogiel), dont les deux prolongements commencent par cheminer côte à côte avant de se séparer.
- **Multipolaires** : les plus fréquents, correspondant à de nombreux types de neurones caractérisés par la présence de nombreuses dendrite(14).

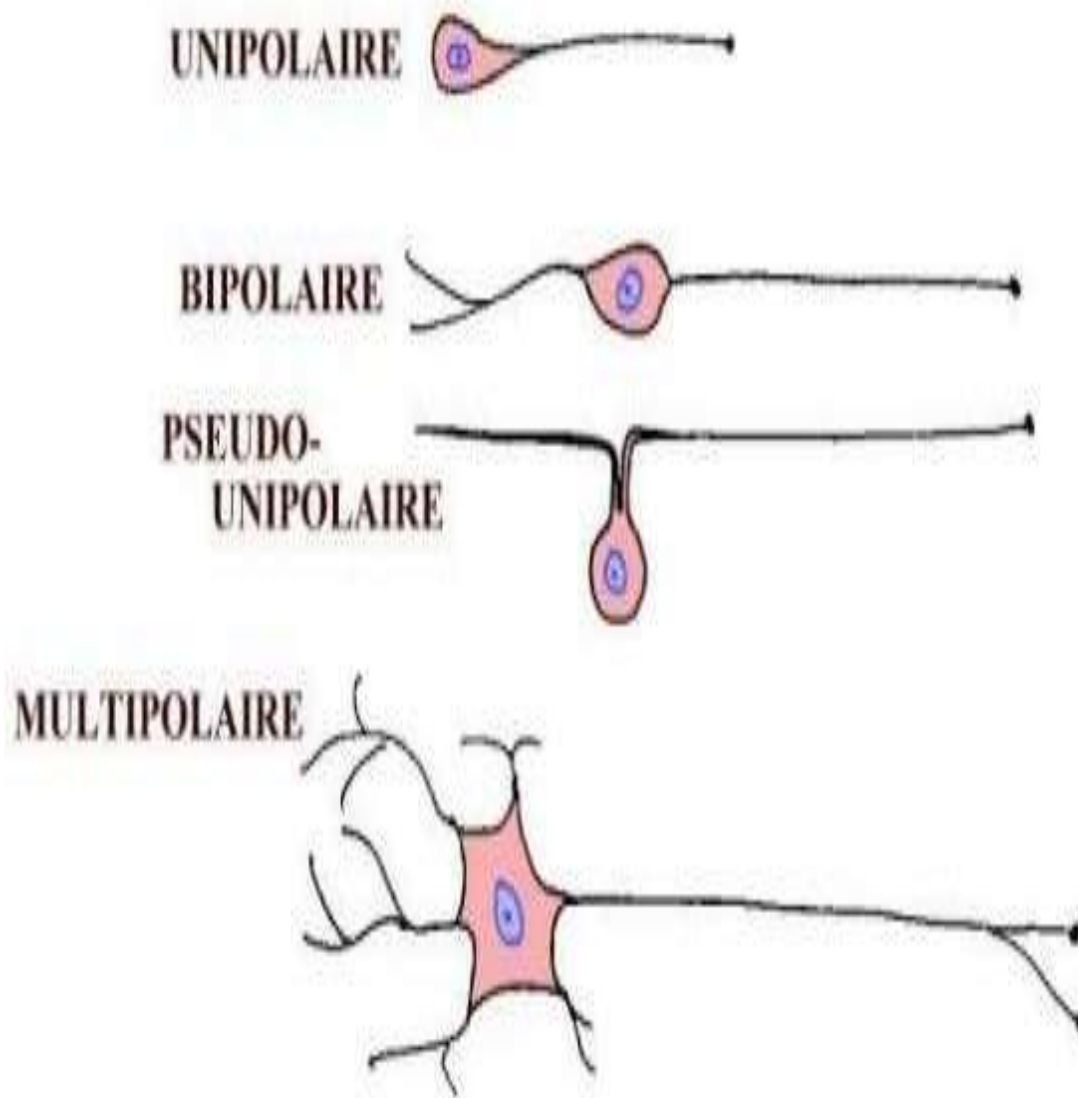


Figure 8 (14) : les types de neurones

3.2.6.2. Les cellules gliales, ou cellules de la névroglie : Assurent un soutien mécanique et métabolique ainsi qu'une protection des neurones. Au niveau du système nerveux central nous avons les astrocytes, les oligodendrocytes, cellules microgliales et les épendymocytes. Au niveau du système nerveux périphérique nous avons les cellules du Schwann qui assurent la myélinisation du tissu nerveux périphérique .et les cellules satellites des ganglions rachidiens et végétatives(14).

3.1.3.3. Les fibres nerveuses : Il s'agit de prolongements de neurones; donc soit d'axones soit de dendrites, elles entrent dans la constitution des nerfs. On divise les fibres nerveuses en : Fibres nerveuses myélinisées ou amyéliniques avec ou sans gaine de Schwann.

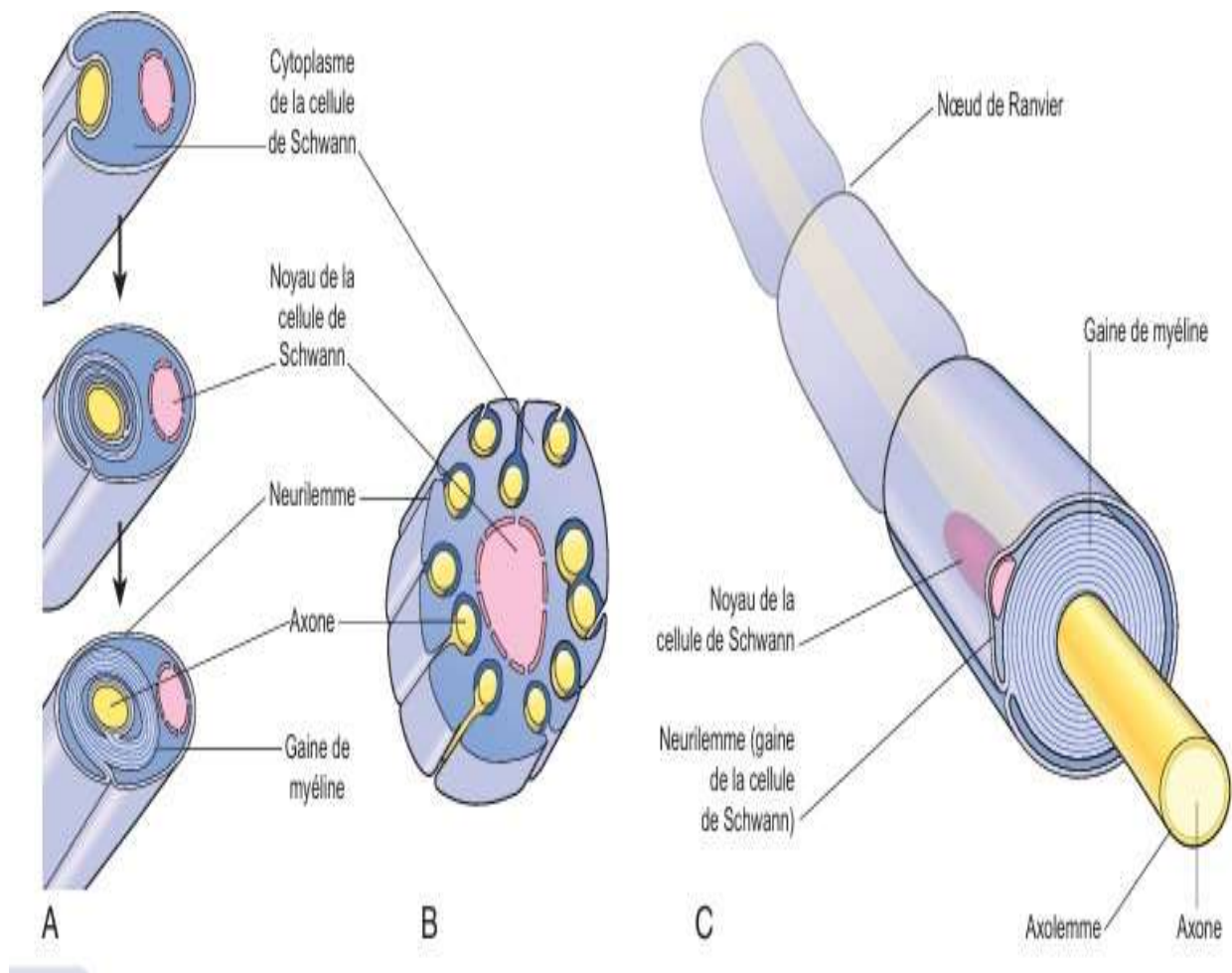


Figure 9: A. Neurone myélinisé. B. Neurones non myélinisés. C. Longueur d'un axone myélinisé

L'association d'un nombre de faisceaux forme un nerf ; chaque faisceau comporte lui-même un nombre variable de fibres qui peuvent être soit amyéliniques, soit myélinisées. Chaque faisceau est entouré d'un tissu dense c'est le **périnèvre**. A partir du périnèvre naissent de fins travées conjonctives vasculaires, c'est l'**endonèvre**. Les faisceaux sont reliés les uns aux autres par un tissu dense, fibreux contenant de gros vaisseaux sanguins et lymphatiques formant l'**épinèvre**.

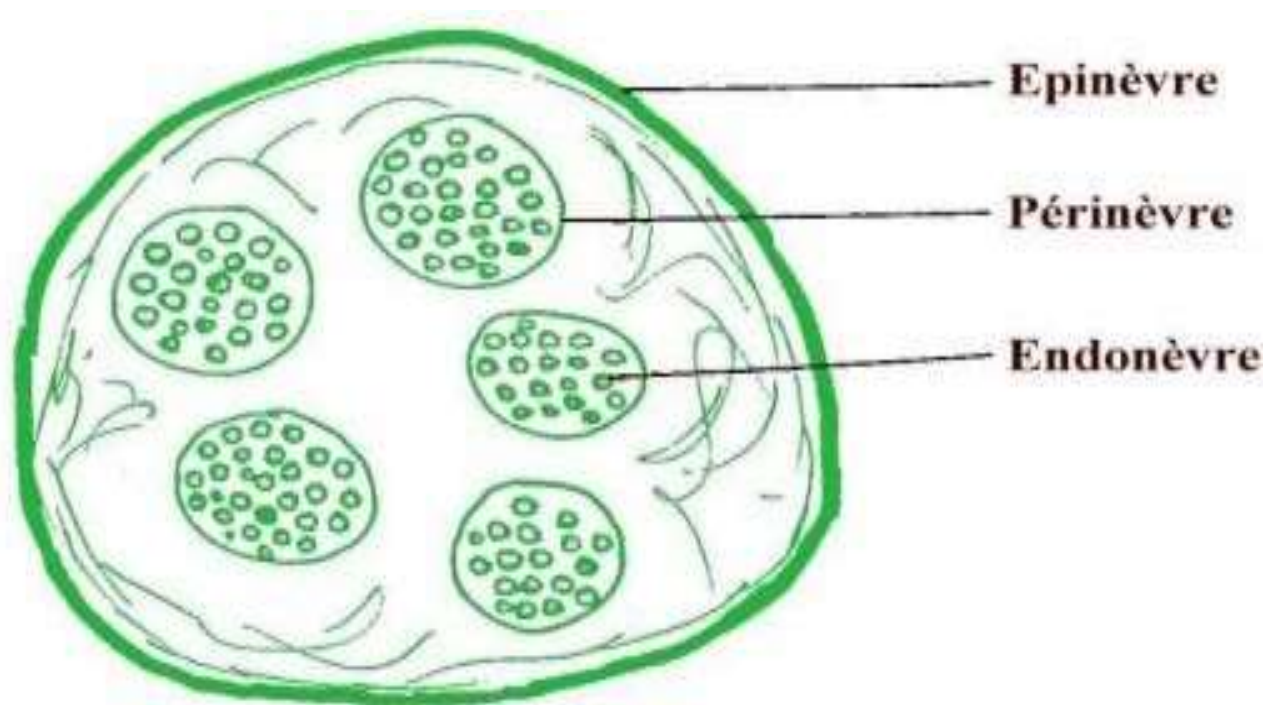


Figure 10 : (14) : les couches de tissu nerveux périphérique

3.3. Etude clinique des tumeurs nerveuses :

3.3.1. Les formes syndromiques :

- **Le neurofibromatose type 1 :** La NF1 est une maladie à transmission autosomique dominante. Le gène NF1 identifié en 1990 est situé sur le chromosome 17. C'est un gène suppresseur de tumeur composé de 59 exons codant une protéine de 2818 acides aminés appelée neurofibromine. Cette protéine joue un rôle dans le contrôle de la différenciation(15,16).Le NF1 représente 95% de tous les neurofibromes. Son diagnostic est retenu, selon les recommandations du National Institute of Health (Canada) éditées en 1998, si un patient présente au moins deux critères sur les sept suivants :
 - Un parent de premier degré atteint
 - Au moins six ou plus taches café au lait supérieures à 5 mm en période prépubertaire et supérieures à 15 mm après la puberté ;
 - Deux ou plus neurofibromes cutanés quelqu'un soit le type ou un neurofibrome plexiforme ;
 - Lentigines axillaires ou inguinales bilatérales ;
 - Gliome des voies optiques ;
 - Deux ou plusieurs nodules de Lish ;
 - Une lésion osseuse caractéristique (pseudarthrose, dysplasie du sphénoïde, ou amincissement du cortex des os long(15,16).

L'évolution est caractérisée par la possibilité de transformation maligne qui survient dans 3 à 5 % des cas(16). La prise en charge est multidisciplinaire, en assurant la gestion des complications et les symptômes (douleur, problèmes esthétiques, troubles cognitifs).

- **La neurofibromatose type 2 :** La NF2 est une maladie génétique, à transmission autosomique dominante causée par des mutations inactivant le gène suppresseur de tumeur NF2 localisé sur le chromosome 22q, se caractérisant par des schwannomes acoustiques et des méningiomes(17,18). Les manifestations ophtalmologiques sont : une cataracte juvénile, des hamartomes de la rétine, des membranes épitréiniennes précoces. Les critères diagnostiques de la NF2 sont les « critères de Manchester ». Un des critères cliniques suivants est nécessaire pour la confirmation diagnostique :

- Schwannomes vestibulaires bilatéraux ;
 - Un parent au premier degré atteint et schwannome vestibulaire unilatéral ou deux anomalies suivantes : méningiome, schwannome, neurofibrome, gliome, cataracte ;
 - Schwannome vestibulaire unilatéral et deux anomalies suivantes : méningiome, schwannome, neurofibrome, gliome, cataracte ;
 - Multiples méningiomes et schwannome vestibulaire unilatéral ou deux anomalies suivantes : schwannome, neurofibrome, gliome, cataracte. La prise en charge est multidisciplinaire incluant une équipe otoneurochirurgicale expérimentée et repose classiquement sur le traitement des tumeurs symptomatiques ou rapidement évolutives.(17,18).
- **Schwannomatose (NF3)** : c'est la forme la plus rare. Elle se caractérise par le développement de multiples schwannomes (tumeurs des cellules de Schwann) sur les nerfs périphériques et spinaux, mais sans schwannomes vestibulaires bilatéraux, ce qui la distingue de la NF2. La Douleur chronique est le maître symptôme qui peut être sévère. Les mutations sont souvent liées aux gènes SMARCB1 ou LZTR1(19).

3.3.2. Les formes non syndromiques

- **Neurofibrome** : Un neurofibrome cervical solitaire est une tumeur bénigne rare, unique et bien délimitée, se développant le long d'un nerf dans la région du cou, souvent sans lien avec la neurofibromatose (NF1). Bien qu'il soit généralement bénin, son diagnostic final repose sur l'histologie (biopsie). La protéine S-100 est positif à l'immunohistochimie. L'imagerie (IRM) aide à évaluer sa relation avec les structures anatomiques, le traitement de choix étant l'exérèse chirurgicale complète pour éviter les récurrences, avec sacrifice du nerf (20)
- **Schwannome** : est une tumeur nerveuse bénigne, rare au niveau de la région cervico-faciale, qui se développe à partir des cellules de Schwann entourant les nerfs périphériques. Sa croissance est lente et souvent indolore au début, il peut se manifester par une bosse visible, un engourdissement, des picotements ou des douleurs. L'imagerie par résonance magnétique permet de faire une exploration locorégionale de la tumeur. Le diagnostic de certitude est histologique avec la

protéine S-100 fortement positif à l'immunohistochimie. La chirurgie est le traitement de référence pronostic est bon(21).

- **Le ganglioneurome** : est une tumeur nerveuse rare et bénigne issue des cellules de la crête neurale, se développant principalement dans le système nerveux sympathique, souvent dans le rétropéritoine, le médiastin postérieur, le bassin ou les glandes surrénales, la localisations cervicofaciale est rare. Bien qu'asymptomatique et bien encapsulée, elle peut devenir volumineuse et causer des douleurs ou symptômes par compression. Le traitement est généralement la chirurgie pour l'ablation complète, et le pronostic est excellent après exérèse, bien qu'un suivi à long terme soit recommandé(22).

3.3.3. Les Paragangliomes

Les paragangliomes sont des tumeurs neuroendocriniennes qui dérivent de la crête neurale. Leur localisation au niveau de la tête et du cou sont rares, représentant environ 0,6% des tumeurs de la tête et du cou. Ils peuvent être bénigne ou maligne. Le paragangliome malin se distingue par une localisation carotidienne plus fréquente, un caractère sécrétant, une multicentricité et un âge de survenue plus jeune. A la biologie le taux de metanéphrine sanguin et urinaire peut être élevé ou normal. A l'imagerie, ces tumeurs prennent intensément le produit de contraste(23). La classification de Fish classe les localisations tympanojugulaire respectivement en types A, B, C et D(24). L'histologie couplé à immunohistochimie confirme le diagnostic Le traitement est chirurgical pour les cas extirpables dans le cas contraire la radiothérapie est indiquée (3).

3.3.4 Les tumeurs malignes du tissu nerveux périphérique :

Les tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques se développent à partir d'une des cellules de gaines : cellule de Schwann, fibroblaste périneural, ou fibroblaste endoneural. Elles surviennent généralement chez des patients ayant une neurofibromatose I, ou chez ceux ayant subi une radiothérapie (25). Elle regroupent les schwannomes malins, les sarcomes neurogènes et les neurofibrosarcomes. Leur pronostic est sombre et la chirurgie demeure le traitement de référence et doit être envisagée en première intention(26). La radiothérapie et la chimiothérapie constituent

les traitements de seconde intention, dont l'efficacité reste à démontrer. Le diagnostic repose sur des critères cliniques, radiologiques, histologiques et immunohistochimiques. Le taux de récurrence locale est estimé entre 40 et 65 % et celui de survie globale à 5 ans entre 16 et 52 %.(25,26).

METHODOLOGIE

4. Méthodologie

4.1. Site d'étude : L'étude s'est déroulée au service d'ORL et CCF du CHU Gabriel Touré de Bamako au Mali.

4.2. Type d'étude : Il s'agit d'une étude observationnelle descriptive de type rétrospective.

4.3. Période d'étude : Les travaux de cette étude se sont déroulés du janvier 2016 au Décembre 2024 soit 08 ans.

4.4. Echantillonnage : a été effectuée de façon exhaustive

4.5. Population cible : L'étude a porté sur tous les cas de tumeurs nerveuses diagnostiquées et traitées au service qui répondront aux critères d'inclusion.

4.5.1. Critères d'inclusion :

- Les cas de tumeurs nerveuses et traité service d'ORL et CCF du CHU Gabriel Touré.
- Le dossier médical disponible (données sociodémographique, clinique et thérapeutique)

4.5.2. Critères de non inclusion : Ne sont pas inclus dans cette enquête :

- Dossier médical avec des données incomplètes
- Cas de TN ne répondant pas à la période d'étude

4.6. La technique de collecte des données

Les informations ont été obtenues à partir des dossiers médicaux gardés dans les archives du service . La consignation des données a été faite sur notre fiche d'enquête. (Voir annexe)

4.6. Les variables d'étude :

- Données socio-épidémiologiques : l'âge, le sexe, l'ethnie, la profession, la résidence et statut.
- Données cliniques : motif de consultation, antécédents, signes associés, caractéristiques cliniques et paracliniques de la tumeur

- Traitement avec le résultat histologie

4.7. Traitement et analyse des données

Les données ont été saisies sur Word 2019 , analysées sur le logiciel SPSS 22 ,les graphiques ont réalisés sur EXCEL office 2019 et la référence bibliographique a été effectué grâce au Zotero 7.0

4.8. Le mode opératoire :

L'enrôlement des patients passait par une procédure, qui consistait à enrôler selon les critères d'inclusion.

4.9. L'aspect éthique

Il s'agit d'un travail purement scientifique qui donnera des premiers données de façon générale sur les tumeurs nerveuses au service d' ORL et CCF . Les résultats serviront à enrichir les données épidémiologiques et l'amélioration de la qualité de la prise en charge. Le consentement des patients ou de leurs proches (accompagnant) a été préalablement obtenu.

RESULTATS

5. Résultats

Au total : 15 patients au cours de notre étude soit **1,57%** de toutes les tumeurs (956 cas de tumeurs) pendant cette période.

5.1 Aspects sociodémographiques :

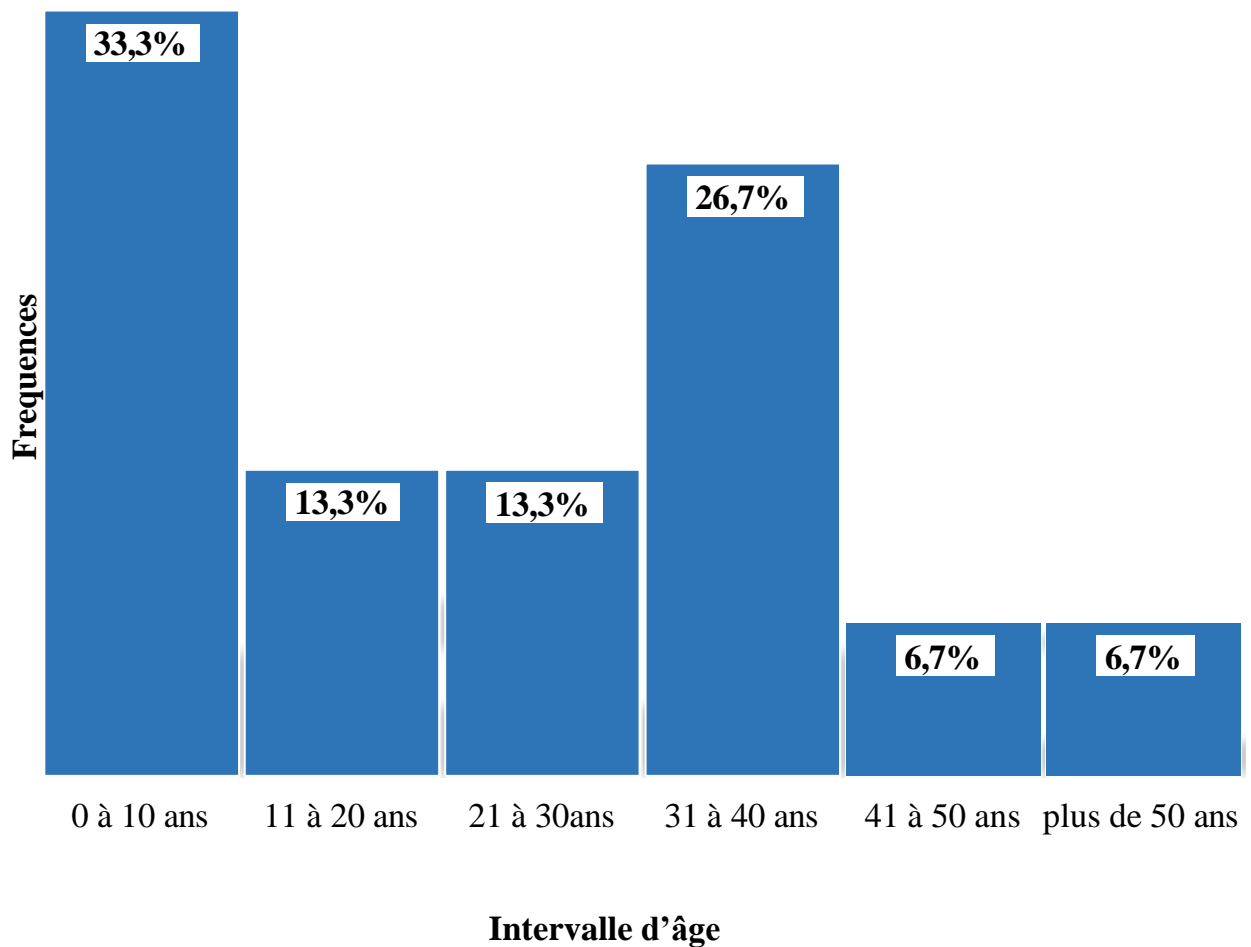


Figure 11 : Répartition des patients selon l'âge .La tranche d'âge 0 à 10 ans était la plus représenté soit **33,33 %** , la moyenne d'âge etait **22,86** ans , l'écart-type était 15,68 ; les extrêmes étaient 03 ans et 55 ans.

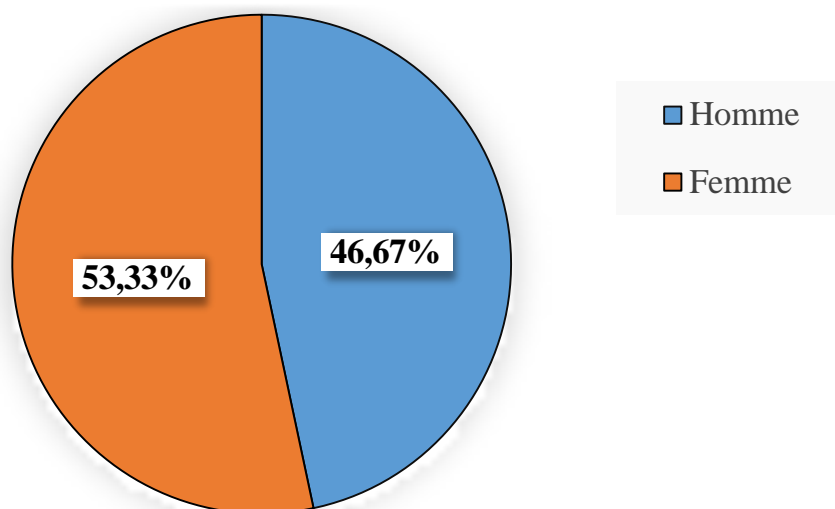


Figure 12 : Répartition des patients selon le sexe

Le **sexe féminin** était la plus représenté soit **53,33%** avec la sex-ratio : 0,87

Tableau I: Répartition des patients selon leur profession

| Profession | Fréquence | Pourcentage |
|-------------------|------------------|--------------------|
| Ménagère | 6 | 40,00 |
| Paysan | 3 | 20,00 |
| Ouvrier | 2 | 13,40 |
| Eleve ou étudiant | 4 | 26,60 |
| Total | 15 | 100,00 |

Les étudiants étaient majoritaires soit **40 %**

Tableau II : Répartition des patients selon leur localité

| Localités | Fréquence | Pourcentage |
|------------------|------------------|--------------------|
| Bamako | 9 | 60,00 |
| Kayes | 3 | 20,00 |
| Koulikoro | 1 | 6,66 |
| Mopti | 2 | 13,34 |
| Total | 15 | 100,0 |

Les résidents de Bamako étaient majoritaires soit **60%**.

Tableau III : Répartition des patients selon l'ethnie

| Ethnie | Fréquence | Pourcentage |
|----------------|-----------|--------------|
| Bambara | 5 | 33,34 |
| Malinké | 2 | 13,34 |
| Peulh | 4 | 26,66 |
| Dogon | 2 | 13,34 |
| Sarakolé | 1 | 6,66 |
| Maure | 1 | 6,66 |
| Total | 15 | 100,0 |

L'ethnie **Bambara** était la plus représentée soit **33,34%**.

5.2 Aspects diagnostiques :

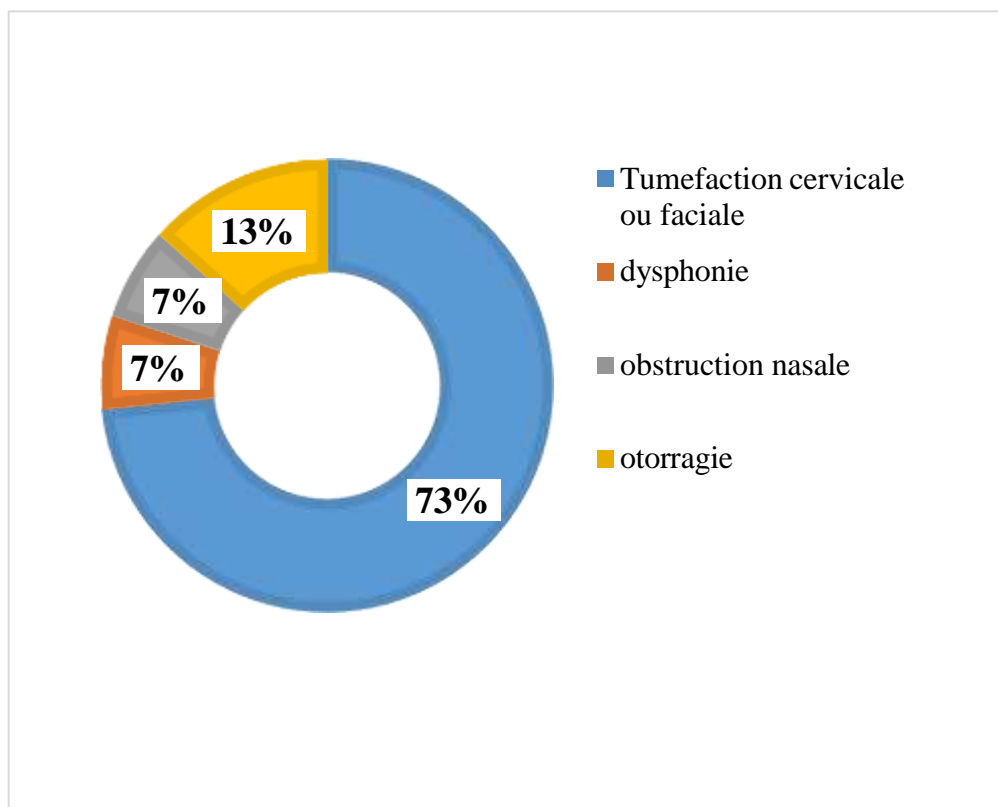


Figure 13 : Les motifs de consultation

La tuméfaction cervicale ou faciale : 73%

Tableau IV : La répartition des patients en fonction des signes fonctionnels

| Signes fonctionnels | Fréquence | Pourcentage |
|--|-----------|--------------|
| Signes pharyngolaryngés (Dysphagie et ou dysphonie et ou dyspnée) | 06 | 40,00 |
| Otologique (hypoacousie, otalgie, otorragie) | 05 | 33,34 |
| Rhinologie (obstruction nasale, épistaxis) | 02 | 13,34 |

Au moins un ou plusieurs signes compressifs étaient présent dans **40,00 %** de cas

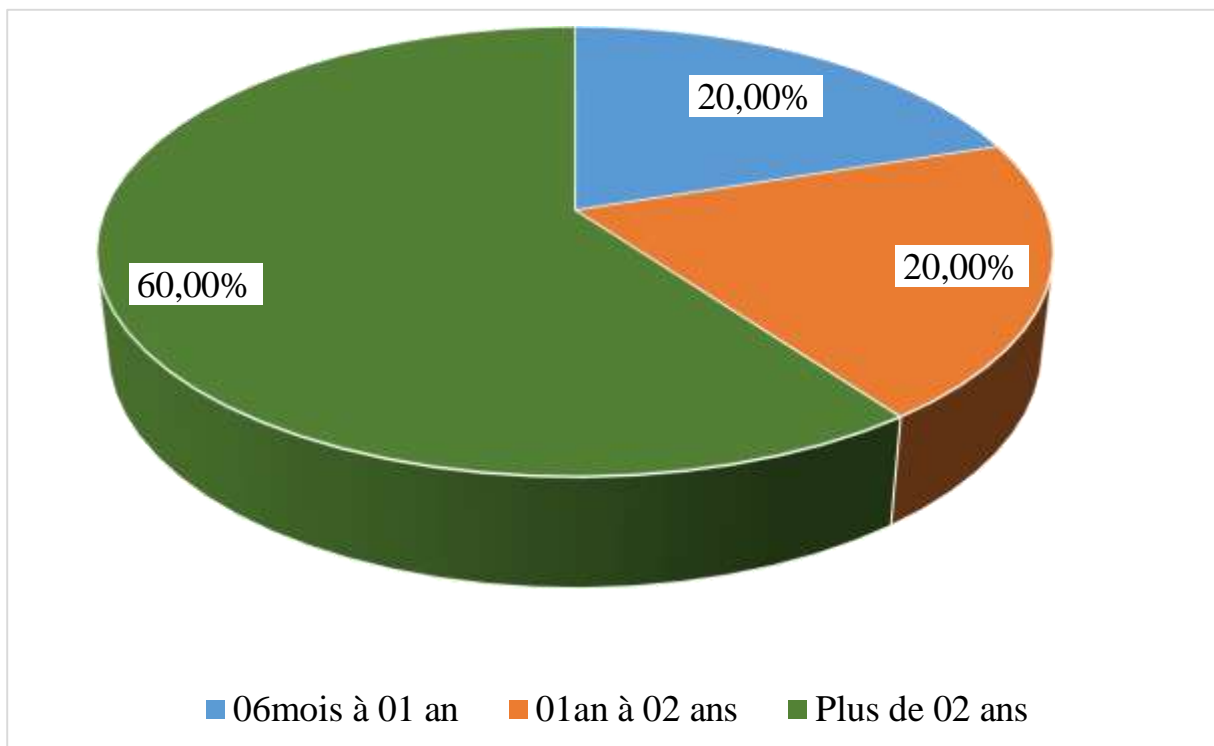


Figure 14: La durée d'évolution de la tumeur

Dans **60,00%** la tumeur avait plus de 02 ans d'évolution

Les caractéristiques cliniques des tumeurs :

Tableau V : Répartition des patients selon le siège concerné

| Siège de la tumeur | Fréquence | Pourcentage |
|---------------------------|------------------|--------------------|
| Latéro cervicale | 6 | 40,00 |
| Posterocervicale | 1 | 6,66 |
| Laryngé | 1 | 6,66 |
| Parotide | 2 | 13,34 |
| Oreille | 3 | 20,00 |
| Nez | 2 | 13,34 |
| Total | 15 | 100,0 |

La région latérale était atteinte dans **40,00 %** des cas

Tableau VI : Taille de la tumeur

| Taille | Fréquence | Pourcentage |
|----------------------|------------------|--------------------|
| 2cm à 5cm | 6 | 40,00 |
| 6cm à 10 cm | 3 | 20,00 |
| Plus de 10 cm | 6 | 40,00 |
| Total | 15 | 100,0 |

La tumeur mesurait plus de 10 cm de diamètre dans **40%**.

Tableau VII : Le nombre de la tumeur chez seul malade :

| Nombre de tumeur | Fréquence | Pourcentage |
|-------------------------|------------------|--------------------|
| Unique | 11 | 73,34 |
| Plusieurs | 4 | 26,66 |
| Total | 15 | 100,0 |

La tumeur était solitaire dans 73,33% des cas

Tableau VIII : Contours de la tumeur

| Contours de la tumeur | Fréquence | Pourcentage |
|------------------------------|------------------|--------------------|
| Régulier | 12 | 80,00 |
| Irrégulier | 3 | 20,00 |
| Total | 15 | 100,0 |

Le contour était régulier dans **80,00 % des cas**

Tableau IX : Répartition des patients selon la mobilité

| Mobilité de la tumeur | Fréquence | Pourcentage |
|-----------------------|-----------|--------------|
| Fixe | 4 | 26,66 |
| Mobile | 11 | 73,34 |
| Total | 15 | 100,0 |

La tumeur était mobile dans **73,34 % des cas**

Tableau X: Répartition des patients selon la consistance de la tumeur

| Consistance de la tumeur | Fréquence | Pourcentage |
|--------------------------|-----------|--------------|
| Molle | 4 | 26,66 |
| Ferme | 9 | 60,00 |
| Dure | 2 | 13,34 |
| Total | 15 | 100,0 |

La tumeur était de consistance ferme dans **60,00 % des cas**

Tableau XI: Répartition des patients selon la présence de la douleur

| Présence de la douleur | Fréquence | Pourcentage |
|------------------------|-----------|--------------|
| Oui | 6 | 40,00 |
| Non | 9 | 60,00 |
| Total | 15 | 100,0 |

Dans **40 % des cas** la tumeur était douloureuse.

Tableau XII: Répartition des patients selon la forme de la tumeur

| Forme de la tumeur | Fréquence | Pourcentage |
|---------------------------|------------------|--------------------|
| Syndromique (NF1) | 4 | 26,66 |
| Non syndromique | 11 | 73,34 |
| Total | 15 | 100,0 |

Dans **73,34%** la tumeur était la forme non syndromique et **26,66%** des patients étaient atteints de neurofibromatose type 1

Tableau XIII: Les signes de neurofibromatose de types 1 retrouvés chez patients atteints de la forme syndromique

| Signes de NF1 | Fréquence | Pourcentage |
|--------------------------------|------------------|--------------------|
| ATCD familiaux de NF1 | 1 | 25 |
| Au moins 6 Tâches café au lait | 3 | 75 |
| Plusieurs neurofibromes | 4 | 100 |

Au moins deux neurofibromes étaient présents chez toute (**100%**) patients atteints de neurofibromatose type et au moins 6 taches café au lait étaient retrouvés dans 75% des formes syndromiques.

Tableau XIV: Le nerf responsable de la tumeur

| Nerf responsable | Fréquence | Pourcentage |
|---|------------------|--------------------|
| Non retrouvé | 5 | 33,34 |
| VII | 1 | 6,66 |
| Chaîne jugulotympanique (Paragangliome) | 2 | 13,34 |
| Tronc sympathique | 1 | 6,66 |
| Plexus cervical | 5 | 33,34 |
| Plexus brachial | 1 | 6,66 |
| Total | 15 | 100,0 |

Le **plexus cervical** était chez **33,34 %** des patients

Tableau XV : Types histologiques

| Types histologiques | Fréquence | Pourcentage |
|----------------------------|------------------|--------------------|
| Neurofibrome | 8 | 53,34 |
| Paragangliome | 2 | 13,34 |
| Schwannome | 1 | 6,66 |
| Neurogangliome | 1 | 6,66 |
| Neurofibrosarcome | 3 | 20,00 |
| Total | 15 | 100,0 |

Le neurofibrome était majoritaire soit **40,00 %** des cas

Tableau XVI : Les modalités thérapeutiques

| Modalités thérapeutiques | Fréquence | Pourcentage |
|---------------------------------|------------------|--------------------|
| Chirurgie seule | 10 | 66,66 |
| Chirurgie + Radio | 3 | 20,00 |
| Pas de chirurgie | 2 | 13,34 |
| Total | 15 | 100,0 |

La chirurgie a été effectuée dans **86,66 %**

Tableau XVII : Les suites opératoires

| Suites opératoires | Fréquence | Pourcentage |
|---------------------------|------------------|--------------------|
| Simple | 11 | 84,8% |
| Paralysie faciale | 1 | 7,6% |
| Récidive | 1 | 7,6% |
| Total | 13 | 100,0 |

Paralysie faciale : 7,6 % et Récidive : 7,6%

COMMENTAIRES

/DISCUSSION

6. COMMENTAIRES /DISCUSSION

▪ Aspects sociodémographiques :

Au total nous avons colligé 15 patients présentant des tumeurs nerveuses à localisation cervicofaciale dans le service sur une période 08 ans ce qui représente 1,57% de toutes les tumeurs dans le service durant cette période. Notre échantillon est inférieur à ceux trouvés par Boumaza et al. et Ben Gamra al. qui ont eu respectivement 73 cas sur 20 ans et 47 cas sur 22 ans (2,3). Les tumeurs nerveuses représentent environ 1% des tumeurs des parties molles. Cette rareté au niveau cervicofaciale a été rapportée dans la littérature par plusieurs auteurs ce qui explique la taille limitée des échantillon malgré plusieurs années d'étude(27,28). L'immunohistochimie a été réalisée chez tous nos patients à l'exception de 2 cas de neurofibromatose type 1 chez qui le diagnostic a été clinique.

Dans notre étude la moyenne d'âge était 22,86 ans avec un écart-type : 15,68 ans et les extrêmes allant 03 ans au 55 ans. Boumaza et al. et Ben Gamra et al. ont 44 ans et 38,8 ans comme moyenne d'âge(2,3). Uerschels et al. ont eu comme la moyenne d'âge $49,4 \pm 16,1$ ans pour les tumeurs bénignes des nerfs périphériques (27). Cette moyenne d'âge varie en fonction de type histologique de la tumeur (2). Nous avons trouvé une prédominance du sexe féminin avec sex-ratio : 0,85. Boumaza et al. qui ont eu une prédominance du sexe masculin(2). Pour certains auteurs il n'y a pas de différence entre les deux sexes(3,27).

▪ Aspects diagnostiques :

Le motif de consultation était dominé par la tuméfaction cervicale ou faciale soit dans 73% cas. Nous partageons les mêmes constats avec Boumaza et al. et Ben Camra et al. qui ont eu la tuméfaction comme le motif de consultation le plus fréquent avec respectivement 43% et 60% des consultations(2,3). Dans 40 % des cas la tumeur était localisée au niveau du compartiment latérocervicale. La tumeur était douloureuse dans 40 %. Boumaza et al. ont eu une localisation latérocervicale dans 89% des cas (2). Cette partie du cou est richement innervée par rapport aux autres compartiment du cou ce qui pourrait expliquer cette prédominance. Les signes compressifs (dyspnée et ou dysphonie et ou dysphagie) ont été majoritaires et retrouvés chez 40% des patients. La douleur, la dysesthésie et déficit neurologique ont été majoritaires dans plusieurs études

(27,29). La présence des signes compressifs est liée au volume et le siège de la tumeur selon certains auteurs(30). L'imagerie par résonance magnétique est l'examen de choix pour explorer la morphologie des tumeurs nerveuses, elles donnent un hyposignal en T1 et un hypersignal en T2. A la tomодensitométrie permet d'explorer la tumeur à défaut de l'IRM mais aussi son rapport avec les structures osseuses (2). Le diagnostic a été confirmé par anatomopathologie avec immunohistochimie sauf dans 2 cas de neurofibromatose type 1 chez qui au moins deux critères de diagnostic étaient présents. Les marqueurs immunohistochimiques utilisés ont été la protéine S 100 (les neurofibromes, les schwannomes, neurofibrosarcome), la chromogranine et synaptophysine (paragangliome, ganglioneurome). Les types histologiques retrouvés étaient les neurofibromes dans 53,33 %, neurofibrosarcome dans 20% ; le paragangliome 13,33% ; Schwannome et le neurogangliome chacun 6,6%. Boumaza et al. et Ben Camra et al. ont une le Schwannome comme type histologique la plus fréquent suivie de neurofibrome.

Les neurofibromes :

Dans la littérature 25 % des neurofibromes sont situés au niveau de la région cervicofaciale (2,31). C'est une tumeur non encapsulée composée de cellules de Schwann et périnèvre (fibroblaste, gliales) (7,32,33). Dans notre étude c'était le type histologique le plus fréquent avec 53,34 % (8 cas). Il survient dans 10 à 40% sur la NF1, il peut plexiforme ou diffuse(5,6,32). Dans notre étude nous avons eu 4 cas de neurofibromatose de type 1 soit 26,66 % de l'échantillon. Au moins deux neurofibromes étaient présents chez les 4 patients atteints de neurofibromatose type 1 et au moins six taches café au lait étaient retrouvés chez 3 cas et un cas avec un antécédent familial de premier degré.

Le neurofibrosarcome :

C'était le deuxième type histologique le plus fréquent, il représente 5 à 10% des sarcomes du tissu mou. La neurofibromatose type 1 et irradiation sont les principaux facteurs de risque(34). Dans notre étude nous avons eu 3 cas de neurofibrosarcome (20%). Dans un cas ça survenait sur la NF1 soit 25% des NF1 de notre étude. Cet taux est élevé par rapport aux données de la littérature notamment ceux de Boumaza et Ben

Camra qui ont eu comme taux de malignité 13,7% et 2,1 % dans leurs études(2,3). Cette différence pourrait s'expliquer par la fréquence élevée des neurofibromes surtout sa forme syndromique dans notre étude. Cette dernière multiplie risque de neurofibrosarcome par quatre.

Schwannome :

Dans la littérature c'est le type histologique le plus fréquent. Boumaza et al. et Ben Camra et al. ont eu respectivement des taux de 60% et 51%(2,3). Dans notre étude il représentait 6,66 % (1 cas) dont la localisation était laryngée.

Le ganglioneurome :

Dans notre étude nous avons eu un cas ganglioneurome (6,66%). C'est tumeur rare, il atteint le plus souvent les enfants et les adultes jeunes(22). Notre résultat est proche de ceux de Boumaza et al. et Ben Camra qui ont un taux pour les ganglioneurome 3% et 2,1%.

Le paragangliome :

Les paragangliomes ou chémodectomes ou encore tumeurs glomiques sont des tumeurs rares. Dans notre étude les paragangliomes ont représentés 13,34% de l'effectif. Ce résultat est proche de ceux trouvés par Ben Camra et al. qui ont eu 14,98%. Les sites de prédilection des paragangliomes de la tête et du cou sont par ordre décroissant : la bifurcation carotidienne, le golfe de la jugulaire, le plexus tympanique (dans l'oreille moyenne) et le nerf vague(23). Dans notre étude tous les cas étaient au niveau tympanique. Les acouphènes pulsatiles et la perte auditive étaient les principaux signes présents dans ces tumeurs(24). Dans notre étude ces deux étaient associés à l'otorragie.

Le plexus cervical était le plus touché dans 33,34% ce constat a été fait par Ben Camra et al. qui ont eu le plexus cervical touché dans 19,14%.

L'anatomopathologie avec immunohistochimie de la pièce a été faite chez 13 patients dans le post-opératoire. Deux cas de NF1 n'ont pas accepté la chirurgie et le diagnostic a été fait selon les critères de diagnostic clinique des NF1.

▪ **Prise en charge thérapeutique :**

Le traitement varie en fonction du type histologique et le terrain. Dans notre étude 2 cas de neurofibromatose type 1 ont bénéficiés un traitement médical. Les 13 patients ont tous bénéficiés une exérèse chirurgicale de la tumeur. Les tumeurs bénignes (80%) à savoir les neurofibromes, le paragangliome. Schwannome et le ganglioneurome ont bénéficié une chirurgie d'exérèse seule comme traitements. La chirurgie est le traitement de référence de ces tumeurs dans la littérature(2,25). Pour les paragangliomes tympanojugulaires la mastoïdectomie combinée à la voie transcanalaire est utilisé pour extirper en s'aidant avec le bistouri électrique monopolaire. Toutefois, l'embolisation préalable à la résection des paragangliomes est recommandée. Dans nos deux cas une mastoïdectomie fut associée à la voie transcanalaire pour l'exérèse du paragangliome. L'exérèse chirurgicale a été effectuée chez les 3 patients atteints de neurofibrosarcome, un curage ganglionnaire fonctionnel homolatéral était associé à la chirurgie dans 02 cas et les 03 patients ont été adressés à la radiothérapie. La radiothérapie est indiquée devant les neurofibrosarcomes inaccessibles à la chirurgie et ou de haut grade avec une taille supérieur à 5 cm de diamètre (35,36). La chimiorésistant des sarcomes a été rapporté par certains autres(3). Dans notre étude nous avons pas fait de chimiothérapie.

Evolution : un cas de déficit neurologique à type de paralysie faciale a été constaté (localisation parotidienne du neurofibrome) et a bénéficié une myoplastie d'allongement pour la correction de la paralysie faciale. Dans les autres cas la suite a été simple. Dans la littérature les déficits neurologique sont plus fréquents dans les neurofibromes car son exérèse se fait souvent avec le sacrifice du nerf(2,28). Nous avons eu un cas de récurrence tumorale dans un cas de neurofibrosarcome après 03mois qui a nécessité une reprise chirurgicale, la patiente est décédée une semaine après.

Le pronostic est bon pour les tumeurs bénignes et la récurrence est fréquente pour les TMNP avec une survie globale à 05 ans de 15 à 40%.

CONCLUSION

7. CONCLUSION

Les tumeurs nerveuses sont rarement étudiées en série au niveau de la région cervicofaciale dans la littérature. Il existe plusieurs types histologiques, Leur diagnostic est essentiellement histologique associée à l'immunohistochimie. L'imagerie permet une exploration locorégionale de la tumeur. Une prise charge précoce permet de donner un bon pronostic surtout pour les TMNP.

REFERENCES

8. REFERENCES

1. Benz MR, Czernin J, Dry SM, et al. Quantitative F18-fluorodeoxyglucose positron emission tomography accurately characterizes peripheral nerve sheath tumors as malignant or benign. *Cancer*. 2010;116(2):451-458. doi:10.1002/cncr.24755.
2. Boumaza K, Michel G, Salaud C, Bossard C, Espitalier F, Malard O. Tumeurs nerveuses du cou, étude à partir de la prise en charge de 73 patients et analyse de littérature. *Annales françaises d'oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale*. 1 déc 2019;136(6):442-8.
3. Ben Gamra O, Romdhane N, Khamassi K, Nacef I, Abid W, Chammakhi C, Hariga I, Mbarek C. Extracranial head and neck neurogenic tumors: report of 47 cases. *Tunis Med*. 2016 Feb;94(2):135-9. PMID: 27532530.
4. Le Guellec, Sophie. (2015). Les tumeurs des gains des nerfs périphériques. *Annales de Pathologie*, 35(1), 54-70. est ce que je:10.1016/j.annpat.2014.11.008.
5. amiae Bouimetarhan et al. Neurofibrome plexiforme cervical: à propos d'un cas. *Pan african medical Journal*. 2018;30:41. [doi:10.11604/pamj.2018.30.41.14446].
6. Gemma Di Bernardo et all. Neurofibromatose, frontière entre schwannome et neurofibrome. À propos d'un cas clinique et revue de littérature . *Med buccale Chir Buccale* 2015;21:229-232 DOI: 10.1051/mbcb/2015043.
7. Rodriguez FJ, Folpe AL, Giannini C, Perry A. Pathology of peripheral nerve sheath tumors: diagnostic overview and update on selected diagnostic problems. *Acta Neuropathol*. 2012;123(3):295-319. doi:10.1007/s00401-012-0954-z.
8. Grübel N, Antoniadis G, Uerschels AK, Gembruch O, Marschal V, Deininger S, et al. Collection of rare peripheral nerve tumors—Insights from the German Registry. *Cancers [Internet]*. 2024;16(14). Disponible sur: <https://www.mdpi.com/2072-6694/16/14/2599>
9. Bernard Lacour, Jean Paul Belon *Physiologie humaine Paris, Elsevier Masson* 2016.

10. Henri Rouvière, André Delmas. Anatomie humaine descriptive, topographique et fonctionnelle de la tête et du cou .15ème Edition, Tome 1.
11. John T. Hansen. Mémo fiches Anatomie Netter Tête et cou. 3ème édition.
12. Hitier M., Edy E., Salame E., Moreau S. Anatomie du nerf facial. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Oto-rhino-laryngologie, 20-258-A-10, 2006.
13. Pierre Kamina. Anatomie clinique tête et cou.3ème Edition : tome 3.
14. F- BOUTEBBA.La tissu nerveux Laboratoire Histologie.Faculté de medecine de Constatine. en ligne <https://facmed.univ-constantine3.dz/wp-content/uploads/2024/03/LE-TISSU-NERVEUX.pdf>.
15. Combemale P, Lion-François L, Pinson S. Neurofibromatose de type 1 et formes variantes. Annales de Dermatologie et de Vénérologie - FMC. 2022;2(5):362–75.
16. Benjelloun, Laila, El Wady, Wafaa, Chami, Bassima. Neurofibromatose type 1 avec un neurofibrome lingual. Med Buccale Chir Buccale. 2011;17(1):59–64.
17. Mourabit Salaheddine, Diagne Ngor Side, Diop Amadou Gallo. Neurofibromatose Type 2: À propos d'un cas Jaccr Africa 2017; 1(2): 73-78.
18. Goutagny S ;Bouccara D; Bozorg-Grayeli A; Eterkers O;Kalamarides M.Neurofibromatose de type 2 EMC(Elsevier Masson SAS, Paris),Neurologie,17-170-A670,2009. In.
19. Schraepen C, Donkersloot P, Duyvendak W, Plazier M, Put E, Roosen G, et al. What to know about schwannomatosis: a literature review. British Journal of Neurosurgery. 2 déc 2020;36:1–4.
20. Min HJ, Kim KS. Exérèse par voie endonasale d'un neurofibrome solitaire de la portion externe du nez. Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale. 2017;134(4):266–8.
21. Nao EEM, Dassonville O, Bozec A, Sudaka A, Marcy PY, Vincent N, et al. Schwannome du sympathique cervical. Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale. 2012;129(1):60–3.
22. Keita MA, Diarra K, Kone FI, et al.Ganglioneurome en milieu sub-saharien : analyse d'un cas et revue de littérature,.Rev laryngolotol rhinol. 2017;138,1:31-34.

23. S. KALLEL et al. Les paragangliomes de la tete et du cou : a propos de 4 cas.j.i. m. Sfax, N°30; Octobre18 ; 59- 65.
24. Geneviève Stéphanie Minka Ngom, E. , Emmanuel Choffor, N. , Asmaou Bouba, D. , Fokouo Fogha, V. , Richard Njock, L. et Njifou Njimah, A. (2023) Découverte peropératoire d'un paragangliome tympanique : un rapport de cas. International Journal of Otolaryngology and Head & Neck Surgery , 12 , 38-43. doi: 10.4236/ijohns.2023.121004 .
25. Etienne Atenguena et al. Tumeur maligne des gaines et des nerfs périphériques: à propos d'un cas. PAMJ Clinical Medicine. 2023;11(18). 10.11604/pamj-cm.2023.11.18.36962.
26. Fèvre CL, Castelli J, Perrin C, Hénaux PL, Noël G. Tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques intracérébrales métastatiques : à propos de deux cas et revue exhaustive des cas de la littérature. Cancer/Radiothérapie. 2016;20(2):119–32.
27. Uerschels AK, Dengler NF, Chihi M, Lenkeit A, Dinger TF, Jabbarli R, et al. Benign peripheral nerve sheath tumors: an interdisciplinary diagnostic and therapeutic challenge. Neurosurgical Review. 18 août 2023;46(1):205.
28. Lapierre F, Rigoard P, Wager M. Tumeurs des nerfs périphériques. Neurochirurgie. 2009;55(4):413–20.
29. Matthieu PEYRE. Tumeurs des nerfs périphériques. Campus de neurochirurgie 3ème cycle ,18 Aout 2024(consulté le 24 decembre2025. disponible : <https://campus.neurochirurgie.fr/article1685.html>.
30. Sidiki, D. B., Oumar, K., Issa, K. F., Ibrahim, D., Drissa, K., et al. (2025). Cervical Masses: Epidemiological, Diagnostic and Therapeutic Aspects: 51 Cases. International Journal of Otorhinolaryngology, 11(2), 18-23. <https://doi.org/10.11648/j.ijo.20251102.13>.
31. Pessey J-J, Serrano E, Percodani J. Tumeurs nerveuses du cou. EMC – Oto-rhino laryngologie 1994 :1-0 (20-875-C10).
32. Kassim Diarra, Nfaly Konate, Yaya Dembele, Harouna Sanogo, Kalifa Coulibaly, et al. (2022). Voluminous Solitary Neurofibroma of the Nasosinus Cavities in an Undermedicalized Context: Reflection on a Case Collected in

- Bamako. *International Journal of Otorhinolaryngology*, 8(1), 21-24.
<https://doi.org/10.11648/j.ijo.20220801.14>.
33. Atallah I, Gervasoni J, Gay E, Righini CA. A rare case study of a retropharyngeal neurofibroma and a brief literature review. *European Annals of Otorhinolaryngology, Head and Neck Diseases*. 2016;133(1):47–50.
34. Konate, N. , Konate, O. , Simpara, G. , Diarra, K. , Kalifa, C. , Siaka, S. , Guindo, B. , Issa, K. , Keïta, M. , Mamadou, S. , Dansoko, G. , Kadiatou, S. , Djibo, M. et Keita, M. (2025) Neurofibrosarcome du tronc sympathique cervical : rapport d'un cas clinique. *International Journal of Otolaryngology and Head & Neck Surgery* , 14 , 230-237. doi: 10.4236/ijohns.2025.143025.
35. Tekaya R, Hamdi W, Azzouz D, Bouaziz M, Jaafoura MH, Ladeb MF, et al. Névralgie cervicobrachiale révélatrice d'un neurofibrosarcome (MPNST) cervical. *Revue Neurologique*. 2008;164(1):82–6.
36. Farid M, Demicco E, Garcia R, Ahn L, Merola P, Cioffi A, et al. Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumors. *The oncologist*. janv 2014;19.

ANNEXES

9. ANNEXES

FICHE SIGNALETIQUE

Nom : KONATE

Prénom : Oumar

Nationalité : Malienne

Titre : Les tumeurs nerveuses de la face et du cou : aspects anatomocliniques et thérapeutiques

Année Universitaire : 2023-2024

Ville de soutenance : BAMAKO

Pays d'origine : MALI

Lieu de dépôt : Bibliothèque de la Faculté de Médecine et
D'Odontostomatologie (FMOS)

Secteur d'intérêt : Otorhinolaryngologie et chirurgie cervico-faciale

Résumé :

Introduction : Les TN sont des proliférations cellulaires aux dépens des éléments constitutifs du tissu nerveux. Ce sont des Tumeurs rare, la localisation cervico-faciale représente moins 1% des tumeurs du tissu mou.

Objectif : Etudier les aspects épidémiologiques, anatomocliniques et thérapeutiques des TN dans le service

Méthodologie : il s'agit d'une étude d'observation de type rétrospective, du Janvier 2016 au Décembre 2024 soit 08 ans réalisée au CHU Gabriel Touré.

Résultats : Nous avons colligé 15 patients soit 1,57% des tumeurs, l'intervalle d'âge de 0 à 10 ans était majoritaire 33,3%, la moyenne d'âge : 22,86 ans, l'écart-type : 15,68 ans ; avec les extrêmes allant de 03 ans à 55 ans. Le sexe féminin était majoritaire **53,8%**. Le motif de consultation était la tuméfaction cervicale dans 73% des cas. Les signes compressifs étaient présents dans 40% cas. Le siège était latérocervicale dans 40%. Les types histologiques retrouvés étaient les neurofibromes dans 53,33 %, neurofibrosarcome dans 20 % ; le paragangliome 13,33% ; Schwannome et le ganglioneurome chacun 6,6%. Nous avons eu 04 cas de forme syndromique à type de neurofibromatose type 1. La chirurgie a été réalisée dans 86,6%. Nous avons eu 1 cas de paralysie faciale et cas de récurrence.

Conclusion : Les tumeurs nerveuses sont rarement étudiées en série au niveau de la région cervicofaciale dans la littérature. Leur diagnostic est essentiellement histologique associée à l'immunohistochimie, Une prise charge précoce permet de donner un bon pronostic surtout pour les TMNP

Mots clés : tumeurs-nerveuses-épidémiologiques-anatomocliniques.

Name: KONATE

First Name: Oumar

Nationality: Malian

Title: Nerve Tumors of the Face and Neck: Anatomical, Clinical, and Therapeutic Aspects

Academic Year: 2023-2024

City of study: Bamako

Country of Origin: Mali

Location of Submission: Library of the Faculty of Medicine and Odontostomatology (FMOS)

Area of Interest: Otorhinolaryngology and Head and Neck Surgery

Abstract:

Introduction: Nerve tumors (NTs) are cellular proliferations at the expense of the constituent elements of nervous tissue. They are rare tumors; the head and neck region represents less than 1% of soft tissue tumors.

Objective: To study the epidemiological, anatomoclinical, and therapeutic aspects of nerve tumors (NTs) in the department.

Methodology: This was a retrospective observational study conducted from January 2016 to December 2024 (8 years) at the Gabriel Touré University Hospital.

Results: We collected data on 15 patients, representing 1.57% of the tumors. The age range was 0 to 10 years, representing the majority (33.3%), with a mean age of 22.86 years and a standard deviation of 15.68 years, ranging from 3 to 55 years. Females were the majority (53.8%). The reason for consultation was cervical swelling in 73% of cases. Compressive symptoms were present in 40% of cases. The tumor was located

laterocervically in 40% of cases. The histological types identified were neurofibromas (53,33%), neurofibrosarcoma (20%), paraganglioma (13.33%), and schwannoma and ganglioneuroma (6,6% each). We observed four cases of a syndromic form resembling neurofibromatosis type 1. Surgery was performed in 86.6% of cases. We had one case of facial paralysis and one case of recurrence.

Conclusion: Nerve tumors are rarely studied in series in the cervicofacial region in the literature. Their diagnosis is primarily histological, combined with immunohistochemistry. Early management leads to a good prognosis, especially for neuropathic nerve tumors (NPMTs).

Keywords: nerve-tumors-epidemiological-anatomical-clinical

FICHE D'ENQUETE : N°

1. IDENTITÉ DU MALADE :

Age : Sexe
Ethnie Adresse :
Profession Tel :

2. ANTECEDANT DU MALADE ET MODE VIE :

Parent 1^{er} degré de NF1 : Parent 1^{er} degré de NF2 : Irradiation :
Tabac : Alcool : Toxicomanie
Asthme : Drépanocytose :
HTA : Diabète :

3. MOTIF DE CONSULTATION :

4. CARACTERISTIQUES DE LA TUMEUR :

Siège : Nombre :
Consistance : Mobilité :
Contours : Douleur

5. SIGNES CLINIQUES ASSOCIÉS :

Otologiques :
Rhinologiques :
Cavité Buccale :
Pharyngolaryngé :
Cervicofaciale :
Les Aires Ganglionnaires :

6. SIGNES DE NEUROBROMATOSE TYPE 1 :

7. SIGNES DE NEUROFIBROMATOSE TYPE 2 :

8. EXAMEN GENERAL :

Amaigrissement : IMC :

Asthénie :

Anorexie :

9. Examens Complémentaires :

TDM :

IRM :

Echographie

Type histologique

10. Diagnostic retenu :

11. Traitements :

Chirurgical :

Voie d'abord :

Le nerf atteint :

Médicaux :

12. Suites Opératoires :

Immédiate :

A court terme

Longue terme