

# FIBROLIPOME INTRA-NEURAL DU NERF MÉDIAN AU POIGNET À PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTÉRATURE

J. LAMBERT<sup>1</sup>, P. LEDOUX<sup>1</sup>, G. DE BROUCKÈRE<sup>1</sup>, F. MATHEI, V. IDE<sup>1</sup>

**Les auteurs rapportent le cas d'une tumeur rare du nerf médian, chez un homme de 67 ans. L'observation relate, à partir d'un cas vécu et d'une revue de la littérature, la présentation clinique, les caractéristiques macroscopiques et histologiques originales, les hypothèses étiopathogéniques et les possibilités thérapeutiques de cette tumeur.**

**Keywords :** lipofibroma ; median nerve ; tumors of soft tissues ; tumors of peripheral nerves ; peripheral nerve diseases.

**Mots-clés :** fibrolipome ; nerf médian ; tumeurs des tissus mous ; tumeurs des nerfs périphériques ; maladies des nerfs périphériques.

— Strickland et Steichen en 1977 sur 689 tumeurs de la main trouve 6 tumeurs nerveuses (0,8%).

Les TNP représentent donc moins de 5% de toutes les tumeurs de la main, et dans ces séries, aucune infiltration fibro-adipeuse du nerf médian (NM) n'est mentionnée.

Actuellement, d'après Glicenstein *et al.* (7), on distingue 5 grands types de TNP : le *schwannome* (ou neurilemome), le *neurofibrome* et le *neurofibrosarcome*, le *fibrolipome intra-neural* (FLIN), le *pacinome*.

## INTRODUCTION

Les tumeurs des nerfs périphériques (TNP) sont rares et encore mal connues. D'après Jenkins (11), Sjovall en 1937, pratiquant 31.331 autopsies trouve 70 TNP (0,2%).

Money en 1950 (20), examinant 360.672 admissions en 30 ans dans un hôpital observe le 12 TNP (3°/000).

Enfin, d'après Louis et Hankin (14), dans les grandes séries sur les tumeurs de la main :

— Posch en 1956 (25) sur 147 tumeurs de la main trouve 5 tumeurs nerveuses (3%)

— Butler en 1960 sur 437 tumeurs de la main trouve 7 tumeurs nerveuses (1,6%)

— Stack en 1960 (30) sur 300 tumeurs de la main trouve 3 tumeurs nerveuses (1%)

— Boyes en 1970 sur 394 tumeurs de la main trouve 13 tumeurs nerveuses (3,3%)

## OBSERVATION

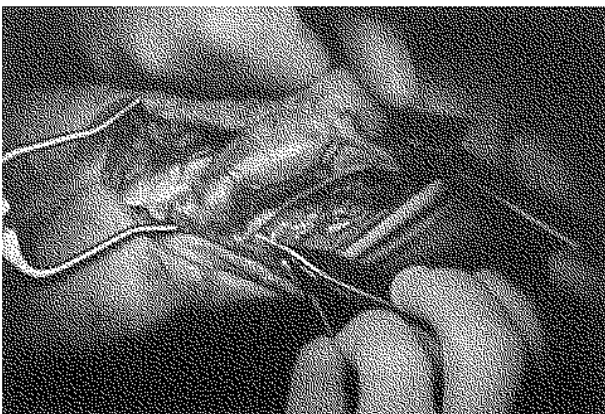
Un homme de 67 ans, droitier et ancien ouvrier, consulte en novembre 1989 pour une masse, gênante d'un point de vue esthétique et à l'habillement, à la face antérieure du poignet droit. Cette masse évolue depuis environ 20 ans mais le patient a noté une augmentation de volume importante depuis 3 mois. Il n'y a aucune plainte neurologique et les antécédents sont sans particularité.

À l'examen, on observe une tuméfaction fusiforme de 10 cm de longueur et de 3,5 cm de largeur occupant le 1/3 distal de la région anté-brachiale antérieure, s'arrêtant au pli de flexion

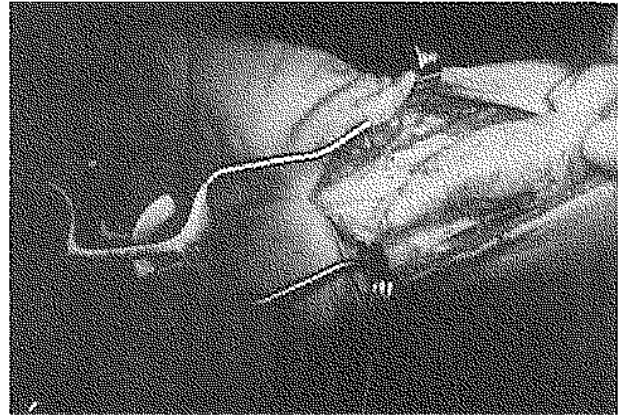
<sup>1</sup> Service d'orthopédie-traumatologie, Clinique Louis Caty Baudour, Belgique.

Correspondance et tirés à part : J. Lambert.

du poignet, de consistance lipomateuse et sans adénopathie. Sur les plans morphologique, neurologique et vasculaire, la main est strictement normale. L'examen général est sans particularité. Le diagnostic préopératoire est celui de lipome. Une exploration chirurgicale est réalisée sous anesthésie locorégionale et met en évidence une volumineuse tumeur intracurale du NM dissociant les fascicules nerveux et n'adhérant pas aux tissus voisins (fig. 1). Après section du ligament annulaire antérieur du carpe (LAC), on remarque qu'il n'y a aucun envahissement palmaire (fig. 2). On réalise une dissection inter-fasciculaire et exérèse en bloc sous microscope opératoire («de-bulking» tumoral). Les suites opératoires sont simples. Le diagnostic anatomo-pathologique est celui de FLIN du NM avec prédominance de tissu adipeux (fig. 3a et 3b). Un examen neurologique approfondi associé à une étude neuro-physiologique en post-opératoire immédiat objective un très léger déficit sensitif avec un test de discrimination de 2 points à 6 millimètres au niveau pulpaire du côté opéré pour une valeur de 3 à 4 millimètres du côté sain. Il n'y a aucun trouble moteur. Les tests neurologiques réalisés au 2<sup>e</sup> et au 5<sup>e</sup> mois post-opératoires montrent une récupération progressive de ce déficit sensitif mineur. Une radiographie postopératoire du poignet n'a pas montré d'anomalie osseuse ni de calcification. La fonction motrice est normale.



*Fig. 1.* — Aspect macroscopique de la tumeur du nerf médian au poignet sans adhérence aux tissus voisins.



*Fig. 2.* — Aspect macroscopique de la tumeur, après section du ligament annulaire antérieur du carpe montrant le non-envahissement palmaire.

## DISCUSSION

### 1. Fréquence et évolution

D'après notre revue de la littérature, les TNP représentent moins de 5% de toutes les tumeurs de la main et les premières descriptions d'infiltration fibro-adipeuse du NM datent de 1964. Jusqu'en 1989, environ 50 cas de FLIN du NM ont été décrits dans la littérature (10, 29). L'âge moyen est de 20 ans et la sex ratio est identique, sans prédominance droitier-gaucher. À ce jour, il n'y a aucune dégénérescence maligne connue.

### 2. Présentation clinique du FLIN du NM

Il s'agit le plus souvent d'une tuméfaction asymptomatique, de consistance lipomateuse, sans adénopathie siégeant dans la région anté-brachio-palmaire (le plus souvent digito-palmaire), d'augmentation de volume très lente, (évoluant parfois depuis plus de 20 ans) dans le sens antéro- ou rétrograde.

Les motifs de consultation retrouvés sont la gêne esthétique, à l'habillement ou à la préhension et les signes neurologiques allant des simples dysesthésies au syndrome complet du canal carpien dans les cas de FLIN passant sous le LAC.

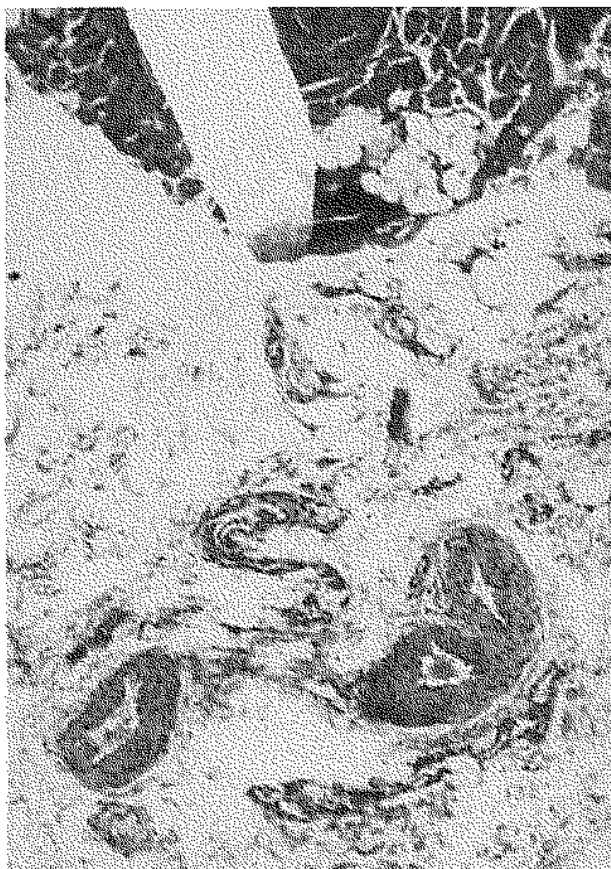


Fig. 3a

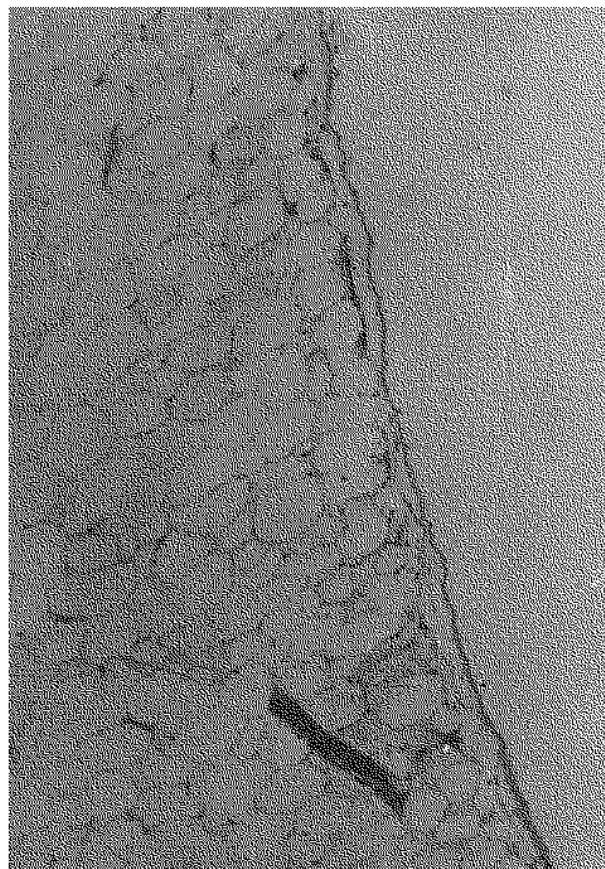


Fig. 3b

**Fig. 3a et 3b.** — Aspects microscopiques de la tumeur montrant la nette prédominance de tissu adipeux.

Il faut également penser au FLIN en cas de macrodactylie puisque Gournet (8) retrouve une association des 2 dans 33% des cas.

Par ailleurs, d'après Gournet (8), bien que l'association macrodactylie et phacomatose (maladie de Von Recklinghausen et sclérose tubéreuse de Bourneville) soit très rare, il faudra également rechercher une phacomatose chez un patient porteur d'un FLIN.

### 3. Examens complémentaires

Les radiographies standards peuvent montrer une opacité des tissus mous, des calcifications (cas du Flin ossifiant de Louis et Dick) (13) et des anomalies osseuses. Il n'y a aucune donnée dans la

littérature concernant l'échographie, la tomodesitométrie et l'imagerie en résonance magnétique nucléaire. L'étude neuro-physiologique (vitesses de conduction, électromyographie ...) peut être d'une aide précieuse dans le choix de la thérapeutique et pour le follow-up.

### 4. Examen macroscopique pré-opératoire

Le FLIN a une couleur orange typique, peut mesurer de 2 à 4 cm de diamètre et a une extension variable (exemple du cas de Bergmann *et al.* (3) partant de 5 cm sous le coude jusqu'à la division du NM en nerfs collatéraux). Ce qui est frappant, c'est une impression de bénignité mais d'inxertibilité ; en effet, le FLIN reste très facilement

dissociable des tissus voisins mais à l'ouverture de l'épinièvre, les fibres nerveuses sont hypertrophiées et dissociées par un tissu fibro-adipeux très adhérent. C'est d'ailleurs cette impression d'inextirpabilité qui permet de faire la différence entre un FLIN et un lipome vrai intra-neural décrit dans quelques cas par Watson-Jones (34), Morley (21) et Rusko et Larsen (28), tumeur bien encapsulée et facilement énucléable du nerf sans dommage.

Par ailleurs, l'atteinte du nerf s'arrête souvent aux branches de division en nerfs collatéraux.

### 5. Anatomicopathologie

C'est une maladie infiltrante du nerf faite d'une prolifération fibro-adipeuse adhérente aux fascicules nerveux et les dissociant, intéressant toutes les structures du nerf avec une disposition de fibres collagènes en lamelles concentriques. Les éléments fibreux, adipeux, nerveux et vasculaires sont en proportions variables en fonction des observations et des niveaux de coupe. Ce qui est fondamental (et qui permet notamment de faire le diagnostic différentiel avec le schwannome, le neuro-fibrome et la maladie de Dejerine-Sottas), c'est le fait que la micro-architecture nerveuse est conservée, le nombre d'axones est normal, la prolifération des cellules de Schwann et la dégénérescence myélinique restent discrètes et que l'infiltration fibro-adipeuse est pathognomonique.

### 6. Étiopathogénie

Encore inconnue actuellement, mais le jeune âge des patients et l'absence d'antécédent particulier plaident en faveur d'une origine congénitale (la coexistence d'un traumatisme dans le cas de Friedlander *et al.* (6) semble purement accidentelle).

Yeoman (35), Rusko et Larsen (28) suggèrent que le FLIN serait dû à une compression anormale du NM pendant la croissance par le LAC. Mais, le rôle protecteur du tissu fibreux n'explique pas l'absence du tissu adipeux ; par ailleurs, Friedlander *et al.* (6), Patel *et al.* (23) et bien d'autres ont décrit des FLIN uniquement à un doigt en dehors de toute zone de compression (comme notre cas d'ailleurs) ; il existe quelques cas décrits au nerf

cubital et au nerf radial et enfin, pourquoi n'observerait-on pas les mêmes lésions dans le syndrome du canal carpien que nous avons l'habitude de voir si fréquemment ?

La recherche étiologique est encore compliquée par le fait qu'il existe des formes cliniques particulières :

— association FLIN et macrodactylie dans 33% selon Gournet (8) (qui ne reconnaît d'ailleurs pas le rôle causal du FLIN dans la macrodactylie).

— la macrodystrophie lipomateuse décrite par Werthemann en 1952 (infiltration fibro-adipeuse dans un doigt avec hypertrophie nerveuse, sous-cutanée et osseuse).

— la micro-dystrophie lipomateuse décrite par Terzit *et al.* en 1978 (32) (infiltration fibro-adipeuse des nerfs collatéraux d'un doigt mais sans hypertrophie du tissu sous-cutané et osseux).

— le cas du FLIN ossifiant de Louis et Dick (13).

### 7. Diagnostic différentiel

Devant une tuméfaction de la face antérieure du poignet, il faut penser à plusieurs diagnostics et, notamment, au kyste arthro-synovial, au lipome vrai, au schwannome, au neurofibrome et neurofibrosarcome, à la maladie de Dejerine-Sottas, à une adénopathie, au synoviosarcome, à une ténosynovite importante (exemple de la tuberculose), à un fibrome ou un fibrosarcome, à la fibromatose aponévrotique juvénile ou à une tumeur vasculaire, genre lymphangiome et angiosarcome.

### 8. Attitudes thérapeutiques face à un FLIN

8.1. Section simple du LAC avec épiniévrotomie et biopsie (d'une branche palpable cutanée ou de la gaine du nerf avec de la substance interfasciculaire).

Pour les cas de FLIN passant sous le LAC avec syndrome du canal carpien, cette technique simple a un rôle de décompression et, dans la grande majorité des cas, suffit pour faire disparaître les signes neurologiques et pour stabiliser la croissance tumorale.

Gounet (8), Romland (26, 27) et Patel *et al.* (23) ont même assisté à une involution tumorale

complète. Cependant, Louis *et al.* (13, 14, 15), après un follow-up de 10 ans de 4 cas de FLIN où cette technique a été appliquée, signalent une mauvaise évolution dans 3 cas sur 4 avec apparition de signes neurologiques et même une perte complète de la motricité dans 1 cas.

8.2. Dissection micro-chirurgicale enlevant un maximum de la tumeur. Citons les bons résultats de Mazingarbe (18), Touzard (33) et Terzis *et al.* (32). Cependant, il s'agit d'une technique difficile, longue et fastidieuse dans laquelle le risque de section accidentelle de fibres nerveuses importantes est élevé.

D'après Louis (13, 14, 15), Sondergaard et Mikkelsen (29) et Hout *et al.* (10), cette technique est à déconseiller car elle est susceptible d'entraîner un traumatisme considérable sur la vascularisation en provenance des vaisseaux épineuraux, engendrant une fibrose cicatricielle importante risquant de mettre en péril la fonction nerveuse.

8.3. Résection radicale en bloc (tumeur et nerf médian). Bergman *et al.* (3), Paletta et Rybka (22), Patel *et al.* (23), Abu Jamra et Reiberg (1) décrivent 4 cas surprenants sans trouble neurologique grâce à la reprise de l'innervation motrice du nerf médian par le nerf cubital par l'intermédiaire d'une anastomose de Martin-Grubber (qui existe d'après Mannerfelt (16) dans 10% des avant-bras normaux) et de l'innervation sensitive par une branche cutanée du nerf radial. Ces auteurs insistent sur l'intérêt d'une étude neuro-physiologique pré-opératoire.

8.4. Résection en bloc avec greffe nerveuse et/ou transferts tendineux. Il y a peu d'informations dans la littérature concernant ces techniques difficiles et risquées, mais Paletta et Rubka (22) et Hout *et al.* (10) les préconisent dans les cas de très volumineuses tumeurs entraînant une gêne esthétique ou fonctionnelle importante et chez les enfants en bas-âge étant donné leurs facultés de réadaptation.

## CONCLUSION

Le FLIN du NM est une tumeur rare et dont le diagnostic doit être évoqué chez un individu

jeune avec une tuméfaction connue de longue date qui présente un syndrome du canal carpien.

Son étiopathogénie est encore mal connue mais c'est une tumeur probablement congénitale et bénigne. Le diagnostic a rarement été évoqué avant l'exploration chirurgicale mais il pourrait sans doute être facile par l'usage de l'échographie, de la tomographie computerisée ou de la résonance magnétique nucléaire. Par ailleurs, c'est une tumeur caractéristique sur le plan macroscopique et anatomo-pathologique, parfois associée à une macrodactylie ou une phacomatose. En général, cette tumeur est inextirpable dans sa totalité, sauf dans les cas où une anastomose de Martin-Grubber, unissant le nerf médian au nerf cubital, a été mise en évidence ou dans les cas où l'on envisage une résection tumorale suivie de greffe nerveuse ou de transferts tendineux. Cependant, en admettant que l'innervation motrice du nerf médian puisse être reprise par le nerf cubital grâce à l'anastomose de Martin-Grubber, nous restons sceptiques devant la soi-disant récupération de l'innervation sensitive par le nerf radial ; par ailleurs, vu les difficultés et les aléas de la greffe nerveuse, associée ou non à des transferts tendineux, nous ne préconisons pas ces attitudes radicales. Vu la bénignité probable de cette tumeur, nous pensons qu'il vaut mieux pratiquer le traitement simple le plus communément répandu pour les FLIN passant sous le LAC, qui consiste à sectionner le LAC et pratiquer une épinevrotomie de décompression. Pour les cas de FLIN ne passant pas sous le LAC, nous croyons que la dissection micro-chirurgicale inter-fasciculaire avec exérèse de la plus grande partie de la tumeur est préférable et moins risquée que les techniques d'excision radicale. Enfin, la bénignité du FLIN n'étant pas formellement prouvée, nous préconisons également un follow-up à très long terme.

Le cas présenté est original puisque les données diffèrent de celles retrouvées dans la littérature. Il s'agit d'un homme âgé, porteur d'une tumeur apparue au moins 20 ans auparavant. Ce patient ne présentait aucun syndrome neurologique pré-opératoire et aucune atteinte palmaire mais exclusivement anté-brachiale, plus proximale que le LAC. Le traitement a consisté en une dissection inter-fasciculaire au microscope avec un excellent

résultat clinique. L'examen anatomo-pathologique a diagnostiqué un FLIN du nerf médian à nette prédominance adipeuse.

Peut-être s'agit-il d'une nouvelle forme clinique d'une seule et même maladie qui, décidément, est bien déroutante.

### BIBLIOGRAPHIE

1. Abu Jamra F. N., Rebeiz J. J. Lipofibroma of the median nerve. *J. Hand Surg.*, 1979, 4, 160-163.
2. Bergman F. O., Blom S. E. G., Stenström S. J. Radical excision of a fibro-fatty proliferation of median nerve with no neurological loss symptoms. *Plast. Reconstr. Surg.*, 1970, 46, 375-380.
3. Friedlander H. L., Rosenberg N. J., Graubard D. J. Intraneural lipoma of the median nerve. *J. Bone Joint Surg.*, 1969, 51-A, 352-362.
4. Glicenstein J., Ohana J., Leclercq C. Tumeurs de la main. Springer-Verlag, Berlin, 1988 : 127-140.
5. Gournet C. Macrodactylie et fibrolipomes du médian (phacomatoses). *Ann. Chir.*, 1973, 27, 511-517.
6. Hout P. Storm van Leeuwen J. B., van den Bergen A. Intraneural lipofibroma of the median nerve. *J. Hand Surg.*, 1989, 706-709.
7. Jenkins S. A. Solitary tumors of peripheral nerve trunks. *J. Bone Joint Surg.*, 1952, 34-B, 401.
8. Louis D. S., Dick H. M. Ossifying lipofibroma of the median nerve. *J. Bone Joint Surg.*, 1973, 55-A, 1082-1084.
9. Louis D. S., Hankin F. M. Benign nerve tumors of the upper extremity. *Bull. NY Acad. Med.*, 1985, 61, p. 611-20.
10. Louis D. S., Hankin F. M., Greene T. L., Dick H. M. Lipofibromas of the median nerve : Long-term follow-up of four cases. *J. Hand Surg.*, 1985, 10, 403-8.
11. Mannerfelt L. Studies on the hand in ulnar paralysis. *Acta Orthop. Scand.*, 1966, Suppl., 87.
12. Mazingarbe A. Lipome du nerf médian. *Mém. Acad. Chir.*, 1968, 94, 389-394.
13. Money R. A. Tumors of peripheral nerves. *Aust. N. Z. J. Surg.*, 1950, 19, 239.
14. Morley G. H. Intraneural lipoma of the median nerve in the carpal tunnel. *J. Bone Joint Surg.*, 1964, 46-B, 734.
15. Paletta F. X., Rybka F. J. Treatment of hamartoma of the median nerve. *Ann. Surg.*, 1972, 176, 216-222.
16. Patel M. E., Silver J. W., Lipton D. E., Pearlman H. S. Lipofibroma of the median nerve in the palm and digits of the hand. *J. Bone Joint Surg.*, 1979, 61-A, 393-397.
17. Posch J. L. Tumors of the hand. *J. Bone Joint Surg.*, 1956, 38-A, 517.
18. Rowland S. A. Lipofibroma of the median nerve in the palm. *J. Bone Joint Surg.*, 1967, 49-A, 1309-1313.
19. Rowland S. A. Case report : Ten years follow-up of lipofibroma of the median nerve in the palm. *J. Hand Surg.*, 1977, 2, 316-317.
20. Rusko R. A., Larsen R. D. Intraneural lipoma of the median nerve. *J. Hand Surg.*, 1981, 6, 388-391.
21. Sondergaard G., Mikkelsen S. Fibrolipomatous hamartoma of the median nerve. *J. Hand Surg.*, 1987, 12-B, 224-26.
22. Stock G. Tumors of the hand. *Postgrad. Med. J.*, 1964, 40, 290.
23. Sunderland S. The connective tissue of peripheral nerves. *Brain*, 1965, 88, 841-853.
24. Terzis J. K., Daniel R. K., William H. B., Spencer P. S. Benign fatty tumors of the peripheral nerves. *Ann. Surg.*, 1978, 1, 193-216.
25. Touzard R. C. 2 cas de lipome du nerf médian à la main. *J. Chir.*, 1970, 99, 549-550.
26. Watson-Jones R. Encapsulated lipoma of the median nerve at the wrist. *J. Bone Joint Surg.*, 1964, 46-B, 736.
27. Yeoman P. M. Fatty infiltration of the median nerve. *J. Bone Joint Surg.*, 1964, 46-B, 737-739.

### SAMENVATTING

*J. LAMBERT, P. LEDOUX, G. DE BROUCKÈRE, F. MATHEI en V. IDE. Fibrolipoma van de nervus medianus t.h.v. de pols.*

Beschrijving van een zeldzame tumor van de nervus medianus bij een 67-jarige patiënt. N.a.v. dit geval wordt een overzicht van de literatuur gegeven met beschrijving van de klinische tekenen, van de macroscopische en microscopische aspecten van de tumor, van de etiopathogenische hypothesen en van de therapie.

### SUMMARY

*J. LAMBERT, P. LEDOUX, G. DE BROUCKÈRE, F. MATHEI and V. IDE. Intraneural fibrolipoma of the nervus medianus at the wrist. Case report and review of the literature.*

The authors report the case of a rare tumor of the median nerve in a 67-year-old man. They provide a review of the literature, and discuss the original macroscopic and histologic characteristics, the etiological hypotheses and the possibilities of treatment of this tumor.