

MALADIE DE RECKLINGHAUSEN ET CHIRURGIE : CAS CLINIQUE

Sanogo ZZ, Camara M, Koïta AK, Ouattara M, Yéna S, Sangaré D, Soumaré S

Correspondances : Sanogo ZZ service de chirurgie A, Hôpital du Point « G » ; email : sanogozz@yahoo.fr

RESUME

But de l'étude : rapporter un cas clinique de neurofibromatose de type 1 (NF1) en service de chirurgie générale compliqué de volumineuses tumeurs royales invalidantes. La patiente de 35 ans présentait sur tout le corps de multiples petites tuméfactions mais aussi de volumineuses tumeurs royales cervico-thoraciques lourdes, invalidantes, altérant l'image corporelle et psychique. Une ablation chirurgicale et une fermeture cutanée en un temps ont été nécessaires. Les résultats de cette chirurgie palliative esthétique ont été très satisfaisants. La chirurgie peut être d'un grand apport au cours de l'évolution de la NF1 surtout lorsque les lésions deviennent invalidantes.

Mots clés : neurofibromatose, tumeurs royales, chirurgie.

SUMMARY

Purpose of the study: to bring it back a clinical case of neurofibromatosis of the type 1 (NF1) in service of general surgery complicated of bulky invalidating royal tumours. The 35 year old patient presented on all the body multiples small tumefactions but also of bulky heavy cervico-thoracic royal tumours, invalidating, deteriorating the body and psychic image. A surgical ablation and a cutaneous closing in a time were necessary. The results of this esthetic palliative surgery were very satisfactory. The surgery can be of a great contribution during the evolution of the NF1 especially when the lesions become invalidating.

Key words : neurofibromatosis, royal tumours, surgery.

INTRODUCTION

La maladie de Recklinghausen ou neurofibromatose type 1 (NF1) est une phacomatose. Elle a été décrite pour la première fois en 1882 par l'auteur du même nom. Les phacomatoses sont des maladies dues à un dysfonctionnement du tissu ectodermique embryonnaire générateur de la peau, du système nerveux et de l'œil. Le mode de transmission est héréditaire autosomique dominant. Il s'agit d'une anomalie du chromosome 17 pour la NF1 et du chromosome 22 pour la NF2.

La prévalence est de 1/3000 naissances [1]. Au cours de son évolution un acte chirurgical peut être nécessaire pour la correction de nodules inesthétiques. Nous avons recensé pour la première fois en service de chirurgie 'A' de l'hôpital du Point G une malade de 35 ans présentant de volumineuses tumeurs royales cervico-thoraciques très invalidantes pour la patiente. L'intervention chirurgicale a donné des résultats satisfaisants.

Observation clinique : M.K. une ménagère de 35 ans nous était référée par le service de dermatologie de l'Institut MARCHOUX de Bamako le 09/01/02 pour volumineuses masses fibromateuses de maladie de Recklinghausen.

Histoire de la maladie : depuis l'enfance la malade présentait de petites tuméfactions sur la face antérieure du thorax et sur la face latérale droite du cou. Les tuméfactions ont progressivement augmenté de volume. De nombreuses autres tuméfactions étaient apparues sur toute la peau. Les antécédents chirurgicaux révélaient l'exérèse de 2 petites tuméfactions cervicales et thoraciques au service de dermatologie MARCHOUX il y a 20 ans.

L'examen clinique dermatologique découvrait sur la face latérale droite du cou et la face antérieure du thorax deux volumineuses

tumeurs royales pendantes à base commune large. Les tumeurs royales présentaient une continuité avec la peau de la région cervicale et occipitale, formant de nombreux replis cutanés et ne laissant voir que le sein gauche. Le sein droit était masqué. L'examen de la malade debout montrait la limite inférieure au niveau du pubis et un débordement large du thorax et de l'abdomen à droite (figures 1-2-3). La traction exercée par le poids des tumeurs déformait le faciès. Au delà de l'atteinte esthétique le poids des tumeurs limitait la mobilité de la patiente et faisait de cette ménagère une grande handicapée physique et psychique. Le retentissement sur sa vie personnelle et son entourage étaient arrivés à bout des tabous traditionnels. La patiente accompagnée de son mari consultait en service de dermatologie de l'Institut MARCHOUX de Bamako. L'état général était altéré (taille 1m50 pour 30 kg). L'examen de l'appareil locomoteur révélait une scoliose à convexité gauche.



Figure 1 : Tumeurs royales, vue de face



Figure 2 : Tumeurs royales, vue postérieure, noter la scoliose



Figure 3 : vue antérieure des tumeurs royales

Les examens para cliniques effectués étaient : la NFS, la VS, l'azotémie, la glycémie le groupe –Rhésus.

Le diagnostic clinique de volumineuses tumeurs royales de maladie de Recklinghausen était posé. Une consultation pré anesthésique était effectuée. La résection des tumeurs eut lieu le 10/04/02. Le protocole opératoire consistait en une résection simple. Le tracer de l'incision répondait à la demande topographique des tumeurs. Une hémostase rigoureuse pas à pas a permis d'éviter toute hémorragie per opératoire. La fermeture cutanée était aisée. Les suites ont comporté une lymphorrhée qui a tari au bout de 15 jours. La sortie de l'hôpital eut lieu le 26/04/02. La malade déclarait sa grande satisfaction.

DISCUSSION

La maladie de Recklinghausen a une prévalence de 1/3000 naissances [1]. Elle serait la plus fréquente de toutes les phacomatoses. La patiente a consulté dès l'âge de 15 ans. Deux nodules avaient été réséqués. Elle n'a été revue que 20 ans après dans le même service de dermatologie de l'Institut MARCHOUX de Bamako. Les nodules cervicaux et thoraciques s'étaient développés de façon considérable entravant la marche, gênant le port de vêtements. Aspects Cliniques : tous les éléments de la symptomatologie fonctionnelle et physique étaient réunis à l'arrivée en service de chirurgie. Le faciès typique de la maladie de Recklinghausen était présent, de même qu'une scoliose à convexité gauche. Il n'existait pas de signes d'hypertension artérielle, une prédisposition au phéochromocytome existe dans cette pathologie

[2]. Les nodules de Lisch - Sakurai sont vus à l'examen ophtalmologique dans 95% des cas et sont pathognomoniques de la maladie [3]. Nous n'avons pas demandé cet examen. Les radiographies du squelette et l'IRM sont autant d'examens utiles à la recherche de complications osseuses ou nerveuses centrales (gliomes). L'examen neurologique doit rechercher une épilepsie [3].

L'indication chirurgicale pour notre cas d'étude a été dictée par la grande taille supérieure à 15 cm de diamètre de chacun des deux neurofibromes, leur position cervico-thoracique, leur caractère inesthétique et la gêne majeure provoquée. Le but de la chirurgie ici palliative par ailleurs a été l'ablation des tumeurs royales trop volumineuses. Un confort esthétique était recherché. L'anesthésie a été générale. Une exérèse complète des deux neurofibromes en un temps et une fermeture cutanée ont été pratiquées. Le bistouri à froid et le bistouri électrique ont été employés. Ces tuméfactions sont très hémorragiques [4]. Nous n'avons enregistré aucune difficulté d'hémostase. Une lymphorrhée a été notée au premier pansement à J4, retardant la cicatrisation de deux semaines. L'infection et les hématomes sont des complications très souvent citées [5]. Le poids des neurofibromes réséqués était de 10 kg. Les multiples nodules sous cutanés n'ont aucune indication chirurgicale. Le laser et le CO2 peuvent être employés pour l'ablation des neurofibromes [6]. Les résultats de la chirurgie sont modestes. La patiente de notre étude a manifesté sa grande satisfaction. La chirurgie est d'un grand apport esthétique tel dans notre cas clinique. Il n'y aurait aucun rapport entre chirurgie et dégénérescence [4].

CONCLUSION

Le neurofibromatose de type 1 (NF1) peut présenter des indications chirurgicales. Dans notre cas l'indication a été dictée par des neurofibromes de grande taille en position cervico-thoracique avec un grand inconfort esthétique et psychologique. Une surveillance régulière clinique permettrait de fixer un cadre d'indications chirurgicales précoces.

REFERENCES

- 1- **Friedmann JM.** Epidemiology of neurofibromatosis type 1. Med genet (sem med genet) 1999; 89:1-6.
- 2- **Riccardi VM.** Neurofibromatosis, past, present, and future. N Engl J Med 1981; 324: 1283-85
- 3- **Huson SM.** What level of care for neurofibromatosis? Lancet 1999; 353:1114
- 4- **Pailheret JP.** Attitude thérapeutique dans les lésions cutanées étendues de la maladie de Recklinghausen. Chir Plast Esth 1991 ; 36 : 242-245
- 5- **Pailheret JP.** La chirurgie plastique dans les manifestations cutanées bénignes de la maladie de Recklinghausen. Chirurgie 1990 ; 116 : 3368-72
- 6- **Becker DW Jr.** Use of the carbon dioxide laser in treating multiple cutaneous neuro-fibromas. Ann Plast Surg 1991; 26: 582-86