

SCLÉROSE TUBÉREUSE DE BOURNEVILLE :

Apport du bistouri électrique : à propos d'un cas

A. Oussalem*^a (Dr), O. Hamidi^a (Dr), M. Boulaadas^a (Pr)

Oussalem.amine@gmail.com

RÉSUMÉ :

La sclérose tubéreuse complexe est une phacomatose autosomique dominante, caractérisée par le développement de tumeurs bénignes à type d'hamartome astrocytaire dans différents organes.

Nous rapportons le cas d'un homme de 30 ans, suivi depuis l'enfance pour une sclérose tubéreuse complexe avec retard mental.

INTRODUCTION :

La sclérose tubéreuse complexe est une affection congénitale rare qui souligne la multiplicité des organes touchés. Sa prévalence est estimée en moyenne à 1/10 000 naissances vivantes.

Il s'agit d'une phacomatose autosomique dominante caractérisée par le développement de plusieurs hamartomes astrocytaires dans différents organes. Les manifestations cliniques sont généralement observées avant l'âge de 20 ans. [1]

Notre travail concerne un homme de 30 ans, qui a bénéficié d'un traitement chirurgical pour ses lésions faciales avec une excellente évolution post-opératoire en seulement 3 mois.

OBSERVATION :

Le patient nous a été adressé pour une prise en charge chirurgicale de ses lésions faciales. L'examen clinique a objectivé plusieurs lésions angio-fibromateuses et nodulaires au niveau du visage, concentrées au niveau du menton et des régions para-latéro-nasales bilatéralement (**Figure 1**), des tâches achromiques au niveau des troncs ainsi que des tâches cutanées brun-jaunâtre dans la région lombaire.



Figure 1 : Lésions nodulaires angio-fibromateuses para-latéro-nasales et mentales

Le patient a bénéficié d'une ablation chirurgicale des lésions faciales au bistouri électrique (**Figure 2**).

L'évolution a été marquée par un excellent résultat post-opératoire en seulement 3 mois permettant une bonne insertion sociale du patient. (**Figure 3**)



Figure 2 : Image peropératoire après la résection des lésions du côté droit



Figure 3 : Évolution postopératoire après 3 mois

DISCUSSION :

La sclérose tubéreuse complexe (STC) est une maladie congénitale à hérédité autosomique dominante, à expressivité variable d'un sujet à l'autre. Son diagnostic reste clinique, basé sur l'association, d'au moins deux localisations hamartomateuses dans les différents organes cibles, dont la rétine, la peau, le cerveau, les reins (60% des cas) et le cœur. (3)

Les signes neuroradiologiques sont un élément clé du diagnostic et font partie des critères diagnostiques du SCC.

Les manifestations cutanées sont les plus fréquentes, après les manifestations neurologiques, et sont représentées principalement par des taches achromiques et par des angiofibromes sont pathognomoniques du SCC et sont retrouvés dans 80 à 90% des cas (5), distribuées bilatéralement et symétriquement au niveau médio-facial, principalement au niveau des sillons naso-géniens, et peuvent s'étendre vers le front et le menton. (2) On peut également observer des fibromes péri-unguéaux (Koenen) dans les pieds, qui sont pathognomoniques [6, 7].

L'atteinte cardiaque se manifeste par la présence de rhabdomyosarcomes qui sont souvent asymptomatiques, mais qui peuvent simuler des cardiomyopathies(8). Les patients atteints de SCC présentent également un risque élevé d'anévrisme artériel en raison de la perte de fibres élastiques dans la paroi artérielle [9]. L'atteinte oculaire est décrite comme un hamartome ou un phacôme rétinien [9]. Les lésions osseuses sont souvent des lésions kystiques et sont généralement asymptomatiques [10].

Le diagnostic neuroradiologique du SCC se fait avec le Scanner C- C+, il montre les anomalies dans 95% des cas. L'IRM a une sensibilité supérieure pour leur détection. (11)

Le traitement est symptomatique, visant à améliorer la qualité de vie pour permettre une meilleure réinsertion sociale. Un traitement antiépileptique est souvent nécessaire. [12]. Un traitement chirurgical esthétique peut être proposé pour certaines lésions cutanées comme ce fut le cas pour notre patient. Les patients doivent bénéficier d'un suivi multidisciplinaire régulier

CONFLIT D'INTÉRÊTS

Aucun des auteurs de cette étude n'a de conflit d'intérêt à déclarer.

RÉFÉRENCES

1. Wolkenstein P Neurofibromatoses et sclérose tubéreuse de Bourneville J. Neuroradiol 2005, 32 : 174-179
2. Chateil JF, Brun M, Le Manh C Phacomatoses chez l'enfant EMC Pédiatrie, 4-092-B-10, 2000, 22 p
3. Jullien A Autisme, crises convulsives, sclérose tubéreuse de Bourneville. Démarche diagnostique chez le jeune enfant et sa famille Médecine et Hygiène/ Devenir 2002, 22 : 121-143
4. Querreux G, Jacquemont S, Stalder JF Sclérose tubéreuse de Bourneville EMC Dermatologie, 98-760-A-10, 1999, 9p
5. Vanderhooft SL, Francis JS Prévalence des macules hypopigmentées dans une population saine J. Pediatr 1996, 129(3) : 355- 361
6. Roach ES, Sparagana SP. Diagnostic du complexe de sclérose tubéreuse. J Child Neurol 2004;19:643-9.
7. Ewalt DH, Sheffield E, Sparagana SP, Delgado MR, Roach ES. Renal lesion growth in children with tuberous sclerosis complex. J Urol 1998;160:141-5.
8. Holley DG, Martin GR Diagnostic et gestion des tumeurs cardiaques fœtales : une expérience multicentrique et une revue des rapports publiés.
9. Franz DN. Non neurologic manifestations of tuberous scler- rosis complex. J Child Neurol 2004;19:690-8
10. Benauer TA, Mirowski GW, Caldemeyer KS. Scler- rosis tubéreuse. Part II. Musculoskeleteland visceralfindings. J Am Acad Dermatol 2001;45:450-2.
11. El kettani N et All Neuro-imagerie de la sclérose tubéreuse de Bourneville J. Radiol2006, 87(2):109-113
12. Osborne JP. Sclérose tubéreuse. Dans : Harper J, Oranje A, Prose N, éditeurs. Textbook ofdermatology.Oxford : Blackwells Publishing ; 2000. p. 1491-502.