

PLACE DE LA CHIRURGIE DANS LE TRAITEMENT DU NÉVROME PLEXIFORME DE LA FACE : Etude de cas

A. Oussalem^a (Dr), K. Harmali^a (Dr), M. Boulaadas^a (Pr)
Hôpital des spécialités, CHU Ibn Sina, Rabat, Maroc, Rabat, MAROC
oussalem.amine@gmail.com

INTRODUCTION :

La neurofibromatose de type1 (NF1) est une maladie génétique à transmission autosomique dominante.

Elle se révèle dans 40% des cas par une atteinte faciale qui inflige au sujet atteint une disgrâce physique avec retentissements psychologique et social considérables.

BUT DU TRAVAIL :

Le but de ce travail est de rapporter l'expérience du service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie de l'hôpital des spécialités de rabat à propos du névrome plexiforme et la place de la chirurgie dans sa prise en charge.

MATÉRIELS ET MÉTHODES

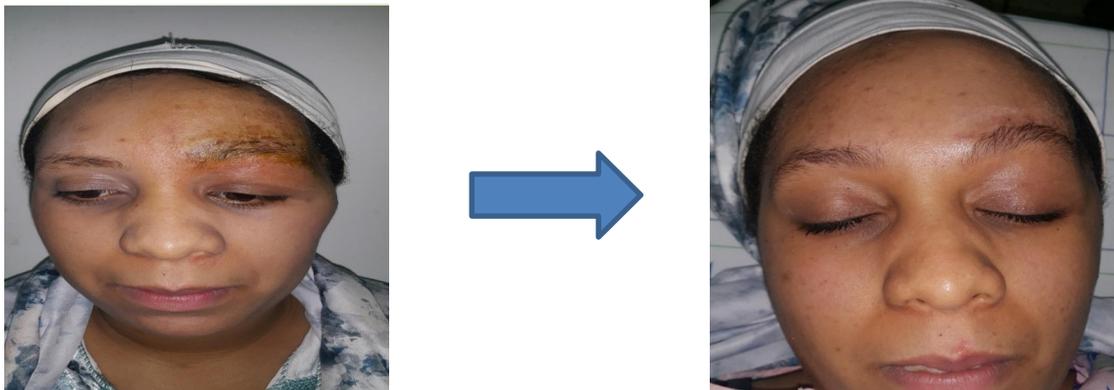
Il s'agit d'une étude rétrospective à propos de 15 patients atteints de neurofibrome plexiforme de la face suivis au service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie à l'hôpital des spécialités rabat durant une période de 5 ans (2016-2021).

RÉSULTATS

On recensait 9 hommes et 6 femmes. L'âge des patients variaient de 8 à 39 ans. L'atteinte était toujours unilatérale et se révélait à un âge jeune. La tuméfaction cutanée était le maître symptôme : il s'agissait d'une tuméfaction molle, mal limitée, adhérente au plan profond, indolore sans thrill à la palpation. Une TDM a été réalisée chez tous nos patients. L'exérèse chirurgicale consistait en une réduction du volume tumoral en intra-lésionnel, sans engendrer des dégâts esthétiques ou fonctionnels. Le résultat était satisfaisant sur un recul moyen d'1 an.

- Exemple de cas cliniques :

Le premier cas s'agit d'une femme de 29 ans, ATCD: 0, qui présentait une tuméfaction temporo-palpébrale, avec absence d'atteinte osseuse à la TDM et un examen ophtalmologique sans anomalies.



Le 2^e cas s'agissait d'un homme de 33 ans, sans ATCD, qui présentait une tuméfaction nasale et qui a bénéficié d'une exérèse chirurgicale sous AG.



DISCUSSION :

La NF1 est caractérisée par une grande variabilité clinique, de gravité et d'extension. Néanmoins, certains signes cardinaux de la NF1 tels que les taches café au lait (TCL), sont toujours présents [1]. Dans notre série, les TCL étaient présents chez tous les patients.

Les premières manifestations cliniques sont rares avant 5 ans. Néanmoins, les signes cliniques évocateurs peuvent être présents dès la naissance ou se déclarer uniquement à l'âge adulte. Le neurofibrome de la face est souvent associé à d'autres manifestations orbito-faciales et extra-faciales qui doivent être recherché pour établir le diagnostic de la NF1 :

- Au moins 6 TCL, d'un diamètre d'au moins 5mm chez les individus pré pubères, d'au moins 15 mm après la puberté.
- Au moins 2 neurofibromes, quel qu'en soit le type, ou un neurofibrome plexiforme.
- Des lentigines des plis.
- Un gliome du nerf optique.
- Au moins 2 nodules de Lisch.
- Une atteinte osseuse caractéristique : dysplasie du sphénoïde ou amincissement de la corticale d'un os long, avec ou sans pseudarthrose.
- Un parent du premier degré atteint de NF1 selon les critères évoqués ci-dessus. [2, 3, 4, 5]

Coté paraclinique, plusieurs examens sont possibles (Rx, TDM, IRM,..) + Examen ophtalmologique+++ : tous nos patients ont bénéficiés d'un examen ophtalmo et d'une TDM.

La chirurgie a une place de choix dans le traitement du névrome plexiforme de la face. Son but est double, esthétique et fonctionnel. Elle n'est que palliative et fait face à deux problèmes: le caractère hémorragique et infiltrant de ces tumeurs. Les exérèses sont le plus souvent partielles, ont pour seul but un remodelage et une réduction tumorale. Les exérèses complètes ne sont ni justifiées ni réalisables. Aucune standardisation de la conduite à tenir en ce qui concerne le moment et l'importance du geste chirurgical à effectuer surtout chez les enfants.

CONCLUSION :

Cette affection dite bénigne présente une réelle malignité locale avec risque de récurrence. [7] Il n'existe pas de protocole précis concernant l'âge de la prise en charge et les modalités thérapeutiques à mettre en œuvre. Son traitement, uniquement chirurgical, pose encore de nos jours de nombreux problèmes thérapeutiques.

CONFLIT D'INTÉRÊTS

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

RÉFÉRENCES

1. Rutkowski. Genetic and cellular defect contributing to benign tumor formation in neurofibromatosis type 1. Human Molecular Genetics 2000; 9 (7): 1059-66.
2. Welkenstein P, Zeller J, Ismaili N. Neurofibromatoses. Encycl Méd Chir, Dermatologie 2002;10:1-10
3. Kissel P, Schmitt J, André JM. Phacomatoses. Encycl Méd Chir, Neurologie 1975;10: 1-6.
4. Kevin P. Boyd, Bruce R. Korf, Amy T. Neurofibromatosis type 1. J am acad dermatol 2009; 61 (1): 1-14
5. Pinson S, Créange A, Barbarot S, Stalder JF, Chaix Y, Rodriguez D, et al. Recommandations pour la prise en charge de la neurofibromatose 1. J Fr Ophtalmol 2002; 25 (4): 423-33
6. Banzet P, Bodin B. Chirurgie plastique dans la maladie de recklinghausen. Sem Hop Paris 1985; 61: 2705-8.
7. Heuze Y, Piot B, Mercier J. Difficultés de la prise en charge chirurgicale des manifestations faciales de la neurofibromatose de type 1 ou maladie de von Recklinghausen chez l'enfant. Rev Stomatol Chir Maxillofac 2002; 103 (2): 105-13.