

Névrome plexiforme de la face : expérience du service de chirurgie maxillo-faciale du chu ibn sina de rabat

O. Boukhlof*^a (Dr), O. Hamidi^a (Dr), R. Elazzouzi^a (Dr), M. Boulaadas^a (Pr)

^a *hopital des specialites de rabat, Rabat, MAROC*

* boukhlofoumaïma@gmail.com

INTRODUCTION

Les neurofibromes plexiformes sont pathognomoniques de la NF1. Ce sont des tumeurs généralement à croissance lente et a symptomatologie variable en fonction de leur topographie. Sa gravité est liée à la survenue de complications multi systémiques, cérébrales et des tumeurs malignes des gaines nerveuses .

L'atteinte faciale pose un véritable défi au chirurgien qui vise à traiter le volet fonctionnel et esthétique de la maladie .

Le but de cette étude est de rapporter l'expérience de notre service de chirurgie maxillo-faciale à l'hôpital des spécialités chu ibn sina rabat, d'analyser les caractéristiques des nevromes plexiformes et discuter les différentes indications chirurgicales .

RESULTATS

Il s'agit d'une étude rétrospective à propos de 13 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 3 ans allant de 2019 à 2022 .

Le sex ratio était de 2,25 avec 9 hommes et 4 femmes . L'âge moyen des patients était de 22,5 ans avec des extrêmes allant de 12 à 50 ans .Aucun antécédent familial de NF 1 n'a été retrouvé et le début de la symptomatologie remontait toujours à l'enfance.

Tous les patients ont été connus porteurs de la neurofibromatose type 1 selon les critères diagnostiques du consensus du National Institute of Health (NIH). 10 patients présentaient de multiples taches café au lait et des neurofibromes dispersés sur tout le corps, prédominant sur la face antérieure du thorax et le dos .

Le neurofibrome était unilatéral chez tous les patients, quatre cas avaient une localisation exclusivement palpébrale, quatre palpébro-jugale ,deux temporo-palpébro- jugo-labiale , une labio-mentonnière et deux prenaient toute l'hémiface . Une tomодensitométrie a été réalisée chez tous nos patients, aucune lésion osseuse caractéristique n'a été révélée .

Tous nos malades ont bénéficié d'une exérèse chirurgicale du tissu fibromateux, dont le but était de réduire le volume tumoral et aboutir à un meilleur résultat esthétique et Le résultat esthétique a permis une meilleure insertion et satisfaction aux patients .

L'étude anatomopathologique a confirmé le diagnostic de neurofibrome plexiforme. La chirurgie a été réalisée sur plusieurs temps pour certains cas avec une moyenne de 2 interventions. Le résultat esthétique était satisfaisant et a permis aux patients une meilleure réinsertion sociale. Les patients sont revus régulièrement en consultation, on a noté une récurrence chez deux patients dont la localisation occupait toute l'hémiface avec un recul de 2 ans.



Figure (1) : Névrome plexiforme palpébrale



A

B

Figure (2) : Névrome plexiforme palpébro-jugo-labio-mentonnier

A : Images en pré-opératoire

B : Images en post-opératoire immédiat

DISCUSSION

Également appelé Neurofibrome plexiforme ou tumeur royale, le névrome plexiforme diffère des autres types de neurofibromes par l'importance de sa composante schwannienne (1), il correspond à une mutation du gène NF1, localisé sur le chromosome 17 (2). 40% des NF1 se révèlent par une atteinte faciale, les critères de la NIH évoquent le diagnostic de NF1, reposant essentiellement sur les taches café au lait (figure 3).

Le neurofibrome de la face est souvent associé à d'autres manifestations orbito-faciales (3, 5), et extra-faciales (6) qui doivent être recherchées pour établir le diagnostic de la NF1.

Il n'existe pas de traitement spécifique de la maladie, mais le recours à la chirurgie est souvent le cas. La destruction au laser CO2 est la technique de choix en cas de névromes plexiformes peu nombreux et de petite taille. La radiothérapie et la chimiothérapie n'ont aucune indication, la chirurgie a par conséquent une place de choix (7).

La prise en charge des lésions cutanées simples de la face peut faire l'objet d'excisions suturées en un ou plusieurs temps et être itératives (8). La prise en charge des lésions cutanées étendues pose plus de problème. Au cours de l'exérèse tumorale, deux problèmes sont affrontés : L'hémorragie importante et le caractère infiltrant du tissu tumoral qui rend la résection aléatoire et partielle et favorise par conséquent les récurrences.

Il est difficile d'effectuer l'exérèse complète du tissu neurofibromateux. Les limites des exérèses entre le tissu sain et le tissu neurofibromateux ne sont jamais précises, elles nécessiteraient d'importants sacrifices cutanés, ce qui s'oppose avec le caractère bénin de la lésion.

Le risque de dégénérescence est une complication rare mais redoutable de la neurofibromatose de Von Recklinghausen. Elle est diversement appréciée dans la littérature de 5 à 8% (4).

CONCLUSION

La NF1 est une affection bénigne qui réalise une véritable dysmorphie cranio-faciale invalidante. L'atteinte cutanée du cou, de la tête, et en particulier de la paupière entraîne un préjudice esthétique important.

La prise en charge des patients est chirurgicale et a pour seul but d'apporter un confort psychologique et fonctionnel au patient.

- 6 taches café au lait
- 2 neurofibromes cutanés ou 1 névrome plexiforme
- lentiginose axillaire ou inguinale
- gliome des voies optiques
- 2 nodules de Lisch (hamartomes iriens)
- dysplasie osseuse (sphénoïde, corticale des os longs)
- NF1 chez un parent au premier degré

Figure 3 : Critères diagnostiques de la NF1

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt

REFERENCES

1. Peltonen J, Jaakkola S, Lebowitz M, et al. Cellular differentiation and expression of matrix genes in type 1 neurofibromatosis. *Lab Invest.* 1988;59(6):760-71.
2. Gutmann DH, Wood DL, Collins FS. Identification of the neurofibromatosis type 1 gene product. *Proc Natl Acad Sci U S A* 1991;88(21):9658-62.
3. Welkenstein P, Zeller J, Ismaili N. Neurofibromatoses. *Encycl Méd Chir, Dermatologie*, 98-755- A-10, 2002, 10 p.
4. F.E. OUAHIDI, N. MANSOURI HATTAB*, T. FIKRY, Place de la chirurgie dans le traitement du névrome plexiforme de la face: à propos de 8 cas de la maladie de Von Recklinghausen, Thèse 2011
5. Kisse P, Schmidt J, André JM. Phacomatoses. *Encycl Méd Chir. Neurologie*, 17165 B-10, 1975, 6 p.
6. Greinwald J, Derkay CS, Schechter GL. Management of massive head and neck neurofibromas in children. *Am J Otolaryngology*, 1996;17:136-42
7. Ricbourg B, Andréoletti JB, Garnier D. Neurofibrosarcome orbitaire. Etude clinique et étiologique; à propos d'un cas. *Rev Stomatol Chir maxillofac* 1991;92:176-8.
8. Heuze Y, Piot B, Mercier J. Difficultés de la prise en charge des manifestations faciales de la neurofibromatose de type 1 ou maladie de Von Recklinghausen chez l'enfant. *Rev Stomatol Chir maxillofac* 2002;103,3,105-113.