

L'APPORT DE LA CHIRURGIE DANS LA NEUROFIBROMATOSE DE TYPE 1

DIALLO O¹, KEITA M⁴., KANIKOMO D¹., KARAMBE M²., BEKETI A K³

1 Service de traumatologie neurochirurgie HGT,

2 Service de neurologie H.P.g

3 Service de neurochirurgie Lomé,

4 Service O.R.L HGT

RÉSUMÉ: L'objectif de cet travail est de rapporter une manifestation neurologique grave, rarement rapportée, compliquant la neurofibromatose de type 1 (NF1), observée dans le service de traumatologie-neurochirurgie de l'hôpital Gabriel Touré (Capital-Pays). C'est le cas d'un patient de 22 ans qui présentait des petits nodules disséminés sur tout le corps, réalisant une dysesthésie corporelle. La recherche d'antécédents n'a pas retrouvé de cas similaires dans sa famille. Il a présenté progressivement sur trois mois une tétraplégie incomplète. Le myéloscanner cervical a montré une tumeur intracanalairale extradurale comprimant la moelle et s'étalant du trou occipital à la 3ème vertèbre cervicale. Une exérèse chirurgicale totale a été possible à travers une laminectomie de la 1ère à la 3ème vertèbre cervicale. L'évolution a été très favorable, attestée par une récupération progressivement totale en 3 semaines.. Le contrôle à un an a montré l'absence de résidu tumoral.

Mots clés : Neurofibrome, Compression médullaire, Tumeur intrarachidienne.

ABSTRACT: The purpose of this study was to report a serious neurological manifestation, seldom noticed, that complicated type 1 neurofibromatosis (NF1) in a patient admitted in the Trauma-Neurology department of Gabriel Touré Hospital. It is a 22 year old patient who was having small nodules on all his body, realizing a bodily dysesthesia. There was no similar case in his family. He progressively showed, over a three months period, an incomplete tetraplegia. The cervical myelography showed an extradural intracanalair tumor compressing the spinal cord and spreading out from the foramen magnum to the third cervical vertebra. A total excision has been possible through a laminectomy from the 1st to the 3rd cervical vertebra. The evolution has been very favourable, testified by a progressive and total recovery in 3 weeks after the operation. A year after, the checking showed the absence of residual tumor. Surgery may be of significant contribution in the complications of NF1, especially in case of medullary compression.

Key words : Neurofibroma, Spinal cord compression, Spinal tumors

INTRODUCTION

La maladie de Recklinghausen ou neurofibromatose de type 1 est une phacomatose décrite en 1882 par l'auteur du même nom, elle est héréditaire autosomique et de caractère dominant. La prévalence est de 1/300 naissance [1]. Cette pathologie est due à un dysfonctionnement du tissu ectodermique de l'embryon, ce qui explique la présence de localisation cutanée, au niveau du système nerveux et de l'œil. L'anomalie concerne le chromosome 17 pour la NF1 et le chromosome 22 pour la NF2. Les nodules neurofibromateux peuvent au cours de leur évolution nécessiter un geste chirurgical salvateur.

OBSERVATION CLINIQUE

Il s'agit d'un ouvrier ébéniste de 22 ans, qui nous a été référé par le service de neurologie d'un autre hôpital pour une impotence fonctionnelle des quatre membres dans un contexte de neurofibromatose. Cette affection s'était signalée par l'apparition depuis l'enfance de petits nodules disséminés sur tout le corps et qui augmentaient progressivement de volume (Fig. 1). La recherche de similarité dans la famille a été infructueuse. Il a présenté par la suite des troubles de la marche à type d'instabilité et de déroberement évoluant depuis deux mois et demi avant son admission. Ces troubles se sont

rapidement aggravés après son hospitalisation aboutissant à la paralysie des quatre membres en deux semaines

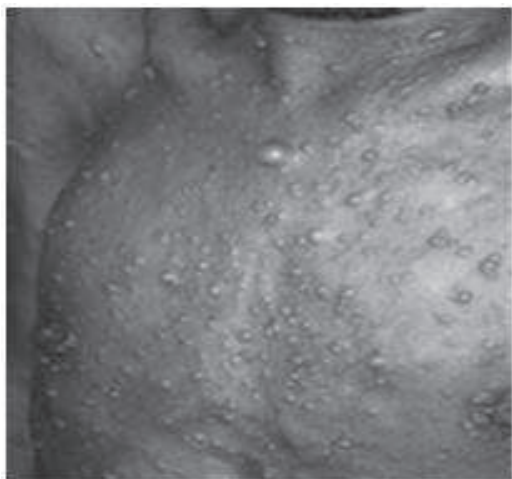


Fig. 1 : nodules de neurofibrome disséminés sur le thorax

L'examen dermatologique a retrouvé, outre ces nodules de différentes tailles, des taches noirâtres sur tout le corps. L'examen neurologique a objectivé un déficit moteur incomplet des quatre membres. Les nodules de Lisch ont été recherchés à l'examen ophtalmologique mais non retrouvés.

Le myéloscanner cervical, a défaut d'IRM, a montré une compression médullaire extra durale comprimant sévèrement la moelle cervicale (Fig. 2).



Fig. 2 : scanner cervical en coupe axiale volumineuse tumeur intra rachidienne, de siège antérolatéral, comprimant la moelle

L'intervention chirurgicale a été effectuée sous anesthésie générale, en décubitus ventrale. Une laminectomie, concernant la

première, la deuxième et la moitié de la troisième vertèbre cervicale, nous a permis de découvrir une tumeur nacrée comprimant la moelle de dessous et latéralement. Elle se prolongeait dans le trou de conjugaison en suivant la racine nerveuse de la deuxième vertèbre cervicale droite et s'étendait de C1 à C3. Une résection macroscopiquement totale de la tumeur a été réalisée (Fig. 3).

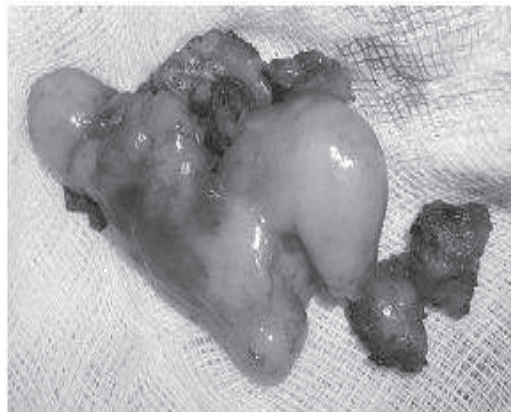


Fig. 3 : pièce opératoire- neurofibrome

Un drain aspiratif a été posé et retiré au troisième jour. Les suites opératoires ont été marquées par une récupération rapidement progressive. Le patient a quitté l'hôpital en marchant correctement à la troisième semaine de l'intervention, totalement satisfait. L'examen anatomopathologique de la tumeur a confirmé le neurofibrome. Le myéloscanner cervical de contrôle un an après n'a pas retrouvé de récurrence (Fig. 4).



Fig. 4 : Coupe sagittale montrant l'exérèse totale de la tumeur

DISCUSSION

La maladie de Recklinghausen avec une prévalence de 1/3000 naissances serait la plus fréquente de toutes les phacomatoses [1]. Le patient n'avait jamais consulté malgré l'existence des nodules et de taches sur le corps jusqu'à l'apparition des troubles neurologiques à l'âge de 22 ans. A l'admission tous les signes de compression médullaire lente cervicale étaient présents attesté par la tétraplégie, la cervicalgie et l'irritation pyramidale. Une prédisposition au phéochromocytome existe dans cette pathologie [2] mais nous n'avons pas noté d'hypertension artérielle. L'examen ophtalmologique n'a pas retrouvé de nodules de Lisch.

L'intervention chirurgicale a été décidée et l'exérèse de la tumeur réalisée par morçèlement jusqu'à ablation totale. La récupération du déficit moteur a été très rapide et le patient a pu sortir de l'hôpital au bout de trois semaines, sans aucune des complications postopératoires classiquement rapportées [5].

CONCLUSION

La chirurgie peut être salvatrice dans la prise en charge des complications de la neurofibromatose de type 1. Dans notre cas, l'indication a été dictée par l'importance des troubles neurologiques et de la localisation de la tumeur. Une surveillance régulière doit être de mise afin de détecter toute récurrence ou complication éventuelle.

BIBLIOGRAPHIE

- 1] FRIEDMANN JM.: Epidemiology of neurofibromatosis type 1. *Med genet (sem med genet)* 1999 ; 89 : 1-6.
- 2] CAROD-ARTAL FJ.: Type I neurofibromatosis presenting as a progressive cervical myelopathy. The first case reported in Kaxinawa Indians *Rev Neurol.* 2000; 31 (4) : 307-70.
- 3] GARG S, HOSALKAR H, DORMANS JP. Quadriplegia in a 10 year-old boy due to multiple cervical neurofibromas : *Spine* 2003 ; 28 (17) : 339-43
- 4] PERERA NR.: A rare cervical spine abnormality associated with neurofibromatosis. *Ceylon Med J.* 2006; 51 (4) : 148-9
- 5] PAILHERET JP. La chirurgie plastique dans les manifestations cutanées bénignes de la maladie de Recklinghausen : *Chirurgie.* 1990 ; 116 : 3368-72
- 6] RICCARDI VM. : Neurofibromatosis, past, present, and future. *N Engl j Med* 1981 ; 324: 1283-85