



Prise en charge du neurofibrome plexiforme facial à Cotonou : notre expérience à propos de 4 cas

MANAGEMENT OF FACIAL PLEXIFORM NEUROFIBROMA AT COTONOU: OUR EXPERIENCE THROUGH 4 CASES

ADJIBABI W.^{1*}, LAWSON AFOUDA S.¹, AVAKOUDJO F.¹, ALAMOU S.², HOUNKPATIN S.H.R.³,
ADÉGBIDI H.⁴, HOUNKPÈ Y.Y.C.¹

1- ORL et CCF au Centre National Hospitalier Universitaire Hubert Koutoukou Maga (CNHU-HKM) de Cotonou.
2- Ophtalmologie au Centre National Hospitalier Universitaire Hubert Koutoukou Maga (CNHU-HKM) de Cotonou.
3- ORL et CCF au Centre Hospitalier Départemental Borgou (CHD-B) de Parakou.
4- Dermatologie au Centre National Hospitalier Universitaire Hubert Koutoukou Maga (CNHU-HKM) de Cotonou.
*Auteur correspondant, E-mail : olatundeother@yahoo.fr

RESUME

Introduction : les auteurs ont rapporté à travers 4 cas cliniques les difficultés thérapeutiques du neurofibrome plexiforme, entité de la neurofibromatose de type 1 ou maladie de Von Recklinghausen qui est une tumeur bénigne congénitale. **Observations :** il s'agissait de patients âgés de 8 à 33 ans, des 2 sexes, porteurs d'une masse parotido-temporo-fronto-orbitaire, temporo-orbitaire, temporo-palpébro-jugale et palpébrale de survenue spontanée ou au décours d'un traumatisme. L'examen physique a noté une masse mollasse, serpigineuse, indolore et des taches « café au lait » au niveau des paumes des mains et des plantes des pieds. Des nodules de Lisch ont été objectivés chez 2 patients à la biomicroscopie de l'iris. Le traitement a été chirurgical et a permis la dissection d'une masse hémorragique, infiltrant le tissu sain. L'examen anatomopathologique et immunohistochimique de la pièce d'exérèse a confirmé le neurofibrome plexiforme. Les suites opératoires ont été marquées par une cicatrice rétractile palpébrale avec kératite d'exposition ayant nécessité une blépharoplastie dans un second temps opératoire chez 2 patients. Les séquelles attendues à type d'hypoplasie ou d'excavation faciale ont été le témoin de l'exérèse complète de la masse. Après un recul variant de 18 à 48 mois, aucune récurrence n'a été notée. **Conclusion :** le neurofibrome plexiforme est une tumeur nerveuse bénigne rare rencontrée dans la neurofibromatose de type 1. Sa prise en charge essentiellement chirurgicale est souvent mutilante. Les avancées dans le domaine génétique devraient améliorer le résultat esthétique après la chirurgie.

©2011 CRUFAOCI Tous droits réservés.

Mots clés : neurofibrome plexiforme, chirurgie, séquelles, blépharoplastie.

ABSTRACT

Introduction: we report through 4 cases therapeutic difficulties of plexiform neurofibroma in neurofibromatosis type 1 or Von Recklinghausen disease, congenital and benign tumor. **Observations:** Patients aged range 8 to 33 years, both sex, with spontaneous or post traumatic parotido-temporo-fronto-orbital, temporo-orbital, temporo-palpebro-jugal and palpebral mass. Physical examination has found a molasse, serpiginous and painless mass and "café-au-lait" macules in palm of hand and in sole. Two patients presented iris Lisch nodules at biomicroscope examination. The dissection of this mass which infiltrating healthy tissue was haemorrhagic. Anatomopathological and immunohistochemical examination confirmed the plexiform neurofibroma. Two cases of retractile scar with keratitis needed blepharoplasty. Cosmetic result consist of hypoplasia or facial excavation. After follow up to 18 to 48 months, no relapse has been noted. **Conclusion:** plexiform neurofibroma is a rare nervous benign tumor in neurofibromatosis type 1. Its management essentially surgical is often mutilative. Projection in genetic area would improve aesthetic result after surgery.

©2011 CRUFAOCI All rights reserved.

Key words: plexiform neurofibroma, surgery, after-effects, blepharoplasty.

INTRODUCTION

Le neurofibrome plexiforme est une tumeur nerveuse bénigne, d'allure molluscoïde qui s'inscrit dans la maladie de Von Recklinghausen ou neurofibromatose de type I dont l'incidence avoisine 1/3500 naissances vivantes (Gromova et Gerinec, 2008). Cette dernière fait partie de la famille des phacomatoses, qui résultent des anomalies congénitales diffuses et multiples touchant les formations d'origine ento,

mésos et ectoblastique. Lorsque la dysrégulation touche le feuillet ectoblastique, les lésions observées intéressent la peau, le système nerveux et la rétine ; lorsqu'elle se situe sur le feuillet mésoblastique, les lésions sont musculaires et vasculaires et si le feuillet entoblastique est concerné les lésions observées sont exclusivement cutanées. Ces différentes localisations ainsi que le volume et les extensions intracavitaires font la gravité de la pathologie et la délicatesse

de la prise en charge chirurgicale.

A partir de 4 cas cliniques pris en charge dans le service d'ORL-CCF du Centre National Hospitalier Universitaire Hubert Koutoukou Maga (CNHU-HKM) de Cotonou au Bénin, les auteurs ont souligné les difficultés thérapeutiques du neurofibrome plexiforme.

OBSERVATIONS

Cas N°1

Bou. D. adolescent de 18 ans a consulté en Avril 2002 pour une tuméfaction de la région parotido-fronto-orbitaire gauche. Quatre mois auparavant le patient a été victime d'un traumatisme facial suite à une chute d'un arbre. L'examen physique lors de la consultation a révélé une masse de consistance molle, de contours irréguliers avec une zone de fluctuation. La radiographie standard du crâne de profil a été pratiquée et a objectivé un aspect laminé de la corticale osseuse et la ponction échoguidée a ramené 10 cc de pus suivie d'une mise à plat sous antibiotique.

Une incision large longeant l'implantation des cheveux a permis de découvrir un tissu tumoral très hémorragique et friable qui a imposé la mise en place d'un bourdonnet compressif. L'exérèse de la tumeur a été faite 48 heures plus tard emportant la totalité d'une masse blanchâtre, d'allure serpentineuse infiltrant l'orbite et passant sous le processus zygomatic pour atteindre les régions temporale et parotidienne. L'importance de la perte sanguine a nécessité une transfusion sanguine en peropératoire. Les examens anatomopathologiques et immunohistochimiques de la pièce opératoire ont conclu à un neurofibrome plexiforme avec un processus inflammatoire sans signe de malignité. Le recul a été de 2 ans sans récurrence puis le patient a été perdu de vue.

Cas N°2

Mademoiselle Yoy. A. âgée de 8 ans a consulté en Mars 2004 pour une tuméfaction temporo-orbitaire droite évoluant depuis 2 ans.

L'examen physique a permis d'objectiver une masse serpentineuse, molle, indolore s'étendant de la région temporale à la paupière supérieure droite avec une ptose palpébrale. Les paumes des mains étaient couvertes de taches « café au lait ». L'examen à la lampe à fente a révélé des nodules de Lisch sur l'iris. Au plan général, aucun nodule n'a été retrouvé sur le corps. Par ailleurs, l'examen de la mère de la patiente a noté des taches « café au lait » sur les paumes des mains et les plantes des pieds ainsi que de petits nodules disséminés sur le corps.

La patiente a bénéficié d'une exérèse tumorale avec transfusion sanguine en Août 2004 et l'examen anatomopathologique des tissus d'exérèse a objectivé des aspects histologiques compatibles avec un neurofibrome plexiforme.

L'évolution a été marquée par une cicatrice rétractile exposant le globe au niveau du canthus externe, ce qui a nécessité une blépharoplastie en Avril 2008. Les soins locaux à base d'antibiotique, de corticoïde et des larmes artificielles ont été administrés pendant 1 mois. Après un recul de 4 ans, aucune récurrence n'a été notée.

Cas N°3

Monsieur Sam. S. âgé de 33 ans a été reçu en Janvier 2008 pour une tuméfaction temporo-palpébro-jugale droite évoluant depuis des années. L'interrogatoire a permis de retenir la notion de taches « café au lait » chez la mère.

L'examen physique a objectivé une tuméfaction molle intéressant les 2 étages supérieurs de l'hémiface droite sans dépasser la ligne passant par la commissure buccale. Il a également permis de retrouver des neurofibromes cutanés sur le corps et des taches « café au lait » sur les paumes des mains. L'examen à la lampe à fente n'a pas retrouvé de nodules de Lisch.

Les radiographies du crâne en incidences de profil et de Blondeau ont montré un impact de la tumeur sur le temporal droit et une fracture pathologique de la jonction du corps du malaire droit avec le processus zygomatic.

La prise en charge chirurgicale a consisté en une exérèse quasicomplète de la masse qui était fibreuse, infiltrante et très hémorragique, nécessitant une transfusion sanguine en peropératoire. L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a été compatible avec un neurofibrome plexiforme. Les suites opératoires ont été simples et le recul a été de 2 ans sans récurrence.

Cas N°4

Enfant Ism. A. garçon de 8 ans a consulté en 2008 pour une volumineuse tuméfaction palpébrale gauche indolore empêchant l'ouverture de l'œil évoluant progressivement depuis l'âge d'1 an avec baisse de l'acuité visuelle. Il a été signalé dans les antécédents une notion de mise à plat de la tuméfaction à l'âge de 4 ans chez l'enfant et des nodosités tubéreuses sur le corps de la mère remontant à l'adolescence.

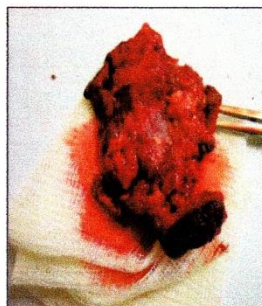
L'examen a relevé une volumineuse tuméfaction palpébrale supérieure et inférieure gauche d'environ 6 sur 4 cm, de consistance molle, indolore au toucher et associée à un chémosis réalisant une ptose. Au biomicroscope, 2 nodules de Lisch ont été objectivés sur l'iris de l'enfant. L'examen général a retrouvé des neurofibromes cutanés multiples de l'hémiface gauche et des taches « café au lait » sur les paumes des mains et les plantes des pieds.

La prise en charge chirurgicale a consisté en une tumorectomie fronto-orbito-faciale gauche d'une masse hémorragique blanchâtre et infiltrant les muscles sous-jacents. Sous des traitements locaux et une antituberculeuse par voie générale, les suites opératoires ont été marquées par une kératite d'exposition traitée par une blépharoplastie et une tarsoraphie.

Le neurofibrome plexiforme a été confirmé à l'examen anatomopathologique de la pièce d'exérèse et aucune récurrence n'a été notée après un recul de 18 mois.

DISCUSSION

Le neurofibrome plexiforme constitue une entité rare de la neurofibromatose de type 1. Exceptionnellement diagnostiquée à la naissance, cette tumeur héréditaire atteint une croissance appréciable à la puberté. Les 2 sexes sont indifféremment concernés avec une prédisposition pour



2a : pièce d'exérèse tumorale emportant la peau



2b : J 30 post-opératoire

Figure 2 : neurofibrome plexiforme auriculo-parotidienne gauche- vue post-opératoire.

et les grandes fonctions faciales. Les différentes incisions pratiquées sont fonction du site et de l'extension tumorale. Les caractères hémorragique et infiltrant du neurofibrome rendent laborieuse sa dissection qui nécessite le pelage systématique avec le risque de perforations cutanées ou de nécrose ultérieure notamment au niveau des paupières. Ces risques peuvent expliquer la ptose, les reliquats tumoraux et les nombreuses récurrences observés à ce niveau. Pour mieux contrôler l'exérèse et l'hémorragie, la dissection passe largement dans le tissu sain en abordant en premier lieu le pôle inférieur de la masse pour pouvoir la circonscrire. Un geste complémentaire à type de blépharoplastie a été réalisé chez 2 patients.

Les séquelles retrouvées à type d'hypoplasie temporo-maxillaire ou d'excavation faciale ont été le témoin de l'exérèse complète de la masse tel que cela a été retrouvé chez les patients de notre étude (figure 3a et 3b). Afin de minimiser ces séquelles, certains auteurs ont préconisé une exérèse privilégiant l'esthétique du visage (Heuze et al., 2002). Pour des résections avec perte de substance importante, le recours à une transplantation avec du



3a : cicatrice opératoire avec excavation temporo-faciale droite post chirurgicale.



3b : cicatrice et excavation palpébrale supérieure gauche.

Figure 3 : Séquelles post opératoire de neurofibrome plexiforme facial.

tissu composite allogreffe reste une éventualité (Lantieri et al., 2008). Pour d'autres, aborder chirurgicalement le neurofibrome parotidien dans lequel les ramifications du nerf facial facilitent l'infiltration tumorale ou effectuer la chirurgie avant l'âge de 10 ans augmenterait le risque cosmétique et de récurrence (Fadda et al., 2008).

Seuls les cas de dégénérescence maligne sont traités par la chimioradiothérapie avec une survie de 21 à 41 % à 5 ans (Scheithauer et al., 2009). Aucune dégénérescence n'a été observée dans cette série.

CONCLUSION

Le neurofibrome plexiforme de la face est une entité congénitale bénigne et rare qui s'inscrit dans la neurofibromatose de type 1. Il atteint l'enfant et l'adulte jeune des 2 sexes et se présente sous forme d'une masse molle, serpentineuse, infiltrant la région parotido-temporo-fronto-orbitaire. Son traitement est chirurgical et repose sur une exérèse quasi complète de la masse tumorale avec respect des fonctions et de la morphologie faciales. Les recherches génétiques constituent une alternative pour parvenir à un traitement sans séquelles.

REFERENCES

- André JM, Schmitt J, Jacquier A. 1996. Phacomatoses. In : Godeau P, Herson S, Piette J-C, editors, traité de Médecine, Paris : Sciences Flammarion, 1.
- Chen JY, Muecke JS, Brown SD. 2008. Orbital plexiform neurofibroma and high axial myopia. *Ophthal Plast Reconstr Surg*, **24**(4):284-286.
- Dave SP, Farooq U, Civantos FJ. 2008. Management of advanced laryngeal and hypopharyngeal plexiform neurofibroma in adults. *Am J Otolaryngol*, **29**(4):279-283.
- Fadda MT, Verdino G, Mustazza MC, Bartoli D, Iannetti G. 2008. Intra-parotid facial nerve multiple plexiform neurofibroma in patient with NF1. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, **72**(5):553-557.
- Fernandez-Flores A, Orduña O, Aguirrezabal M. 2008. Café-au-lait macules: occasional fatal sequelae of benign pigmented lesions. *Acta Dermatovenereol Croat*, **16**(2):79-82.
- Fu CY, Lin CH, Peng YJ, Yu TC, Lu TC, Chen TW. 2008. Acute abdominal pain caused by spontaneous hemorrhagic infarction of a solitary plexiform neurofibroma of lesser omentum. *Z Gastroenterol*, **46**(4):344-347.
- Gromova M, Gerinec A. 2008. Ocular manifestations of neurofibromatosis 1—m. Recklinghausen. *Bratisl Lek Listy*, **109**(6):259.
- Heuze Y, Piot B, Mercier J. 2002. Difficultés de 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*, **103**(2) :105-113.
- Lantieri L, Meningaud JP, Grimbart P, Bellivier F, Lefaucheur JP, Ortonne N et al., 2008. Repair of the lower and middle parts of the face by composite tissue allotransplantation in a patient with massive plexiform neurofibroma: 1-year follow-up study. *Lancet*, **372**(9639):639-645.

- Martin-Duverneuil N, Auriol M. 2004. Les neurofibromes et neurofibromes plexiformes. In : Martin-Duverneuil, N, Auriol M, editors, les tumeurs maxillo-faciales : Imagerie -anatomopathologie, France : Sauramps Médical, 231-233.
- Mautner VF, Asuagbor FA, Dombi E, Fünsterer C, Kluwe L, Wenzel R. 2008. Assessment of benign tumor burden by whole-body MRI in patients with neurofibromatosis 1. *NeuroOncol*, **10**(4):593-598.
- Scheithauer BW, Erdogan S, Rodriguez FJ, Burger PC, Woodruff JM, Kros JM et al.,. 2009. Malignant peripheral nerve sheath tumors of cranial nerves and intracranial contents: histopathologic study of 17 cases. *Am J Surg Pathol*, **33**(3):325-338.
- Seghal VN, Sharma S, Oberai R. 2009. Evaluation of plexiform neurofibroma in neurofibromatosis type 1 in 18 family members of 3 generations: ultrasonography and magnetic resonance imaging a diagnostic supplement. *Int J Dermatol*, **48**(3):275-279.
- Simou N, Zioga A, Zygouris A, Pahatouridis D, Charalabopoulos K, Batistatou A. 2008. Plexiform neurofibroma of the cauda equina : a case report and review of the literature. *Int Surg Pathol*, **16**(1):78-80.
- Soong M, Akelman E. 2009. Neurofibromatosis contributing to carpometacarpal instability. *Orthopedics*, **32**(1):55.
- Steinmann K, Kluwe L, Friedrich RE, Mautner VF, Cooper DN, Kehrer-Sawazki H. 2009. Mechanisms of loss of heterozygosity in neurofibromatosis type 1-associated plexiform neurofibromas. *J Invest Dermatol*, **129**(3):615-621.
- Tücker T, Friedman JM, Friedrich RE, wenzel R, Fünsterer C, Mautner VE. 2009. Longitudinal study of neurofibromatosis 1 associated plexiform neurofibromas. *J Med Genet*, **46**(2):81-85.
- Van Meerbeeck SF, Verstraete KL, Janssens S, Mortier G. 2009. Whole body MR imaging in neurofibromatosis type 1. *Eur J Radiol*. **69**(2):236-242.