

# PLACE DE LA CHIRURGIE DANS LE TRAITEMENT DES LESIONS CUTANÉES ÉTENDUES DE LA MALADIE DE VON RECKLINGHAUSEN

L.RAVOLAMANANA RALISATA\*, L. NANY\*\*, N.S. RANDRIANJAFISAMINDRAKOTROKA\*\*\*

## RESUME

La chirurgie a certainement des indications dans la maladie de Von Recklinghausen. Dans certains cas sélectionnés, elle permet d'atténuer les malformations les plus importantes. Cependant c'est une chirurgie palliative, la multiplicité et la diffusion des lésions ne permettent que des exérèses limitées et partielles donc incomplètes. Les résultats sont modestes mais les améliorations fonctionnelles et esthétiques obtenues sont très appréciées des patients. Cette chirurgie s'adresse aux tumeurs bénignes stables et ne comporte pas de risque de dégénérescence maligne des lésions.

*Mots clés : maladie de Recklinghausen, tumeur royale, chirurgie, Madagascar.*

## INTRODUCTION

La chirurgie plastique peut avoir des indications dans certaines manifestations cutanées de la maladie de Von Recklinghausen. Longtemps refusée et critiquée sur l'idée qu'elle accentuait le risque de dégénérescence maligne des lésions et la croissance des autres neurofibromes, cette chirurgie peut être utile et sans danger dans les formes non évolutives. Cependant, malgré les importants progrès de la chirurgie plastique, sa place est limitée par le nombre et l'importance des lésions. Les résultats vont dépendre de la nature même de la tumeur, de la diffusion et de la distribution et de sa tendance à la récurrence. Même si elle n'est que palliative, son bénéfice peut être réel sur le plan fonctionnel et esthétique.

Nous avons voulu rapporter cette observation qui fait figure de cas historique avec les résultats de la chirurgie d'un Service de chirurgie générale dont les moyens sont limités.

## NOTRE OBSERVATION

Monsieur A., de nationalité Malgache, 18 ans, s'est pré-

\* Service de Chirurgie Viscérale et de Gynécologie Chirurgicale. CHU de Mahajanga 401 - Madagascar.

\*\*Service de Dermatologie.

senté en novembre 1997 en consultation au Service de Chirurgie Générale du CHU de Mahajanga - Madagascar, pour une volumineuse tumeur royale du membre inférieur droit. La tumeur est appendue à la cuisse droite, mobile sur tous les plans. Elle occupe presque toute la circonférence de la cuisse, depuis l'épine iliaque antéro-supérieure en avant et en haut, contourne la partie supéro-externe de la fesse droite et descend jusqu'à la rotule et le creux poplité et ne laisse qu'une bande de peau apparemment saine de 20 cm de longueur sur 5 cm de largeur sur la face externe de la cuisse. La tumeur est indolore, non prurigineuse. Après une période de croissance tumorale progressive, la tumeur paraît stable. On ne note pas de signe clinique en faveur d'une dégénérescence maligne. Elle entraîne un allongement considérable du membre (9 cm) et une gêne fonctionnelle majeure avec impotence partielle à la marche.

L'examen clinique montre d'autres signes dermatologiques spécifiques disséminés sur tout le corps avec une prédominance marquée du côté homolatérale à la tumeur royale : 12 taches café au lait 29 lentigines, 43 neurofibromes cutanés, 2 neurofibromes sous-cutanés et 1 neurofibrome plexiforme. Des lésions osseuses dystrophiques du tibia droit sont observées. Les examens neurologiques et ORL sont normaux. L'examen ophtalmologique à la lampe de fente ne retrouve pas de nodule de Lisch.

Le bilan biologique et biochimique ne montre rien de particulier.

Les radiographies du thorax, du bassin et du rachis sont normales. La radiographie du membre inférieur droit montre un étirement et une verticalisation du col fémoral avec subluxation de la tête fémorale probablement dus à l'effet pesant de la tumeur et une déformation du tibia en lame de sabre avec amincissement de la corticale et présence de géodes intra-osseuses. Le diagnostic de neurofibromatose type I (NFI) est porté devant l'association de tous ces signes. Il s'agit d'une forme sporadique de la maladie, l'interroga-

\*\*\*Laboratoire d'Anatomie Pathologie et de cytologie, histologie et embryologie, CHU de Mahajanga 401 - Madagascar.

toire n'ayant pas retrouvé d'antécédents familiaux. Un programme d'exérèse chirurgicale de la tumeur est envisagée. Une première intervention à 2 équipes en décembre 1997 permet l'exérèse des 9/10ème de la tumeur (15 kg). L'intervention très hémorragique du fait de l'hypervascularisation tumorale nécessitera une transfusion sanguine de 3 litres de sang. La durée de l'intervention (6 heures) témoigne de la difficulté de l'intervention du fait de l'importance des lésions. La fermeture directe est impossible devant l'importance de la perte de substance après l'excision tumorale. Une greffe de peau totale en filet est d'emblée effectuée et permet de recouvrir 1/3 de la surface cruentée. Les suites opératoires sont marquées par une hyperthermie rapidement jugulée par les antibiotiques et les antipaludéens. Un hématome post-opératoire est responsable d'un retard de cicatrisation. Deux autres interventions pour une 2ème et 3ème greffes de peau totale en filet sont effectuées 5 et 8 semaines plus tard et permettent de recouvrir entièrement les pertes de substance. Les suites opératoires sont marquées par une infection des zones greffées et un retard de cicatrisation.

L'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire confirme le diagnostic de neurofibromatose de Recklinghausen, sans signe de malignité. L'impotence fonctionnelle s'est nettement améliorée (station debout et marche possible avec des béquilles) et le résultat esthétique est satisfaisant. Après un recul de 2 ans, aucune récurrence ni dégénérescence maligne n'est constatée.

### DISCUSSION

Dans le cadre de la Maladie de Von Recklinghausen, la non-existence d'un service de Chirurgie Plastique au CHU nous a amené à prendre en charge cette volumineuse tumeur royale. L'exérèse chirurgicale des manifestations cutanées de cette pathologie est depuis longtemps pratiquée [1, 2, 3, 4]. Elle ne comporte pas de risque de cancérisation ni de poussée évolutive des lésions [5, 2]. Les neurofibromes cutanés bénéficient du laser CO<sub>2</sub> qui permet la destruction d'une centaine de lésions en une séance [6]. L'exérèse des neurofibromes plexiformes, en l'occurrence les tumeurs royales peut poser des problèmes en fonction de leur localisation et de leur taille. Les problèmes les plus difficiles se situent dans la région faciale car une déformation des structures osseuses et cartilagineuses est souvent associée. La technique de chirurgie crânio-faciale permet

la prise en charge des tumeurs difficiles (expansion cutanée et lambeaux libres).

Chez ces patients, la chirurgie occupe une place de choix puisqu'il n'existe aucune autre thérapeutique.

Nous sommes d'accord avec la plupart des auteurs que dans certains cas sélectionnés, en l'occurrence notre patient la chirurgie ne peut être que limitée et palliative, le reliquat tumoral pouvant être à l'origine d'une récurrence [3, 7, 8]. En ce qui concerne notre patient, il est évident que l'exérèse tumorale dans sa totalité est illusoire. Nous avons effectué l'exérèse de sa tumeur à la demande du patient, sur une lésion stable mais dont la taille considérable était à l'origine d'un certain degré d'invalidité et de difficulté d'habillement. Certains auteurs programment plusieurs temps opératoires successifs en cas de lésions importantes [3, 7, 8]. Ce sont des exérèses modelantes de réduction. Une intervention à 2 équipes nous a permis l'exérèse tumorale en un temps opératoire chez notre patient, mais au prix d'une perte de substance très importante. Hormis les difficultés habituelles en rapport avec cette chirurgie (hypervascularisation, impossibilité de fermeture directe, lymphorrhées prolongées, hématomes post-opératoires et retard de cicatrisation), l'absence de matériels spécifiques de la chirurgie plastique a contribué à allonger considérablement le temps opératoire. Le prélèvement de la peau et la préparation pour la greffe a duré 3 heures (tout se fait manuellement au bistouri froid). Cependant, les résultats souvent modestes sont appréciés des patients. Le bénéfice est triple sur le plan morphologique, fonctionnel et psychologique. Après l'exérèse de sa tumeur, notre patient peut mettre un pantalon. La disparition d'une masse de 15 kg au membre inférieur droit lui a rendu une mobilité plus grande et la marche. Une bonne réinsertion sociale est observée. Après 2 ans de recul, aucune dégénérescence maligne ni récurrence n'est observée. PAILHERET [3] dans sa série de 24 malades n'a observé aucune dégénérescence maligne après un recul de 2 à 9 années. Les différents auteurs admettent aujourd'hui que la chirurgie est légitime et n'a aucune incidence sur l'évolution maligne d'une lésion.

### CONCLUSION

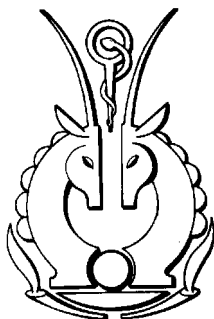
Avec les importants progrès de la chirurgie plastique, des cas très évolués de la maladie de Von Recklinghausen peuvent bénéficier d'une exérèse chirurgicale à condition de n'intervenir que sur des lésions stables et bénignes. Etant donnée la multiplicité et la diffusion des lésions, il

s'agit essentiellement d'une chirurgie limitée de confort et à visée fonctionnelle. Il est admis aujourd'hui à dire que la chirurgie n'a pas d'interférence sur l'évolution de la mala-

die, qu'elle n'accentue pas la dégénérescence maligne et qu'il est légitime de la proposer aux patients. Les résultats sont modestes mais très appréciés des patients.

### BIBLIOGRAPHIE

- 1 - ADKINS JC, RAVITCH.  
The operative management of von Recklinghausen' neurofibromatosis in children, with special reference to lesions of head and neck  
Surgery 1977 ; 82 (3) : 342-8.
- 2 - SPIRA M, RICCARDI V.  
Neurofibromatosis.  
Clin. Plast. Surg. 1987 ; 14 (2) ; 315-25.
- 3 - PAILHERET JP.  
La chirurgie plastique dans les manifestations cutanées bénignes de la maladie de Von Recklinghausen.  
Chirurgie 1990, 116 : 368-72.
- 4 - DUFRESNE CR.  
Pseudomalignancies.  
Clin Plast Surg 1987 ; 14 (2) : 367-81.
- 5 - PRESTON FW, WALSH WS, CLARKE TH.  
Cutaneous neurofibromatosis clinical manifestation and incidence of sarcome in 61 male patients.  
Arch Surg 1977 ; 64 : 813.
- 6 - BECKER DWJr.  
Use of the carbon dioxide laser in treating multiple cutaneous. neurofibromas.  
Ann Plast Surg 1991 , 26 : 582-6.
- 7 - FERRAND JY, STAERINAN H, WATIER E, SALAHIA S, PAILHERET JP  
Attitude thérapeutique dans les lésions cutanées étendues de la maladie de Recklinghausen.  
Chir Plast Esthet., 1991, 36 (3) : 242-45.
- 8 - BANZET P, BODIN B  
Chirurgie plastique dans la maladie de Recklinghausen.  
Sem Hôp. Paris, 1985 : 61 (39) : 2705-708.
- 9 - LANTEIRI L, WOLKENSTEIN P.  
Les manifestations cutanées de neurofibromatose de type 1 et leur traitement.  
Ann. Chir. Plast. Esthét. 1998 ; 143 (4) : 445-54.



Retrouvez

« **Le Pharmacien** *d'Afrique* »

sur Internet

**WWW.santetropicale.com**

ainsi que

Médecine d'Afrique Noire, Médecine du Maghreb et  
Odonto-Stomatologie Tropicale