



ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE MOHAMMED V DE
RABAT
FACULTE DE MEDECINE
ET DE PHARMACIE



Année: 2021

Thèse N°: 318

**DYSGENESIE DE L'ARTERE ILIAQUE EXTERNE
AVEC HYPOPLASIE DU MEMBRE INFERIEUR
REVELANT UNE NEUROFIBROMATOSE TYPE I
A PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE**

THESE

Présentée et soutenue publiquement le : / /2021

PAR

Madame Asmaa BOUAMOUD

Née le 27 Février 1994 à Rabat

Médecin Interne du CHU Ibn Sina de Rabat

*Pour l'Obtention du Diplôme de
Docteur en Médecine*

Mots Clés : Neurofibromatose de type1; Atteinte artérielle; Artère iliaque;
Hypoplasie de membre

Membres du Jury :

Monsieur Abbas EL MESNAOUI

Professeur de Chirurgie Générale

**Président &
Rapporteur**

Monsieur Brahim LEKEHAL

Professeur de Chirurgie Vasculaire Périphérique

Juge

Monsieur Ahmed EL HIJRI

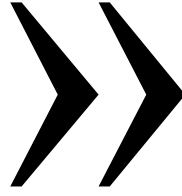
Professeur d'Anesthésie Réanimation

Juge

Madame Meryem MEZIANE

Professeur de Dermatologie

Juge



قالوا سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إنك أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 31

ω



**UNIVERSITE MOHAMMED V
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIERABAT**

DOYENS HONORAIRES :

1962 - 1969: Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 - 1974: Professeur Abdellatif BERBICH
1974 - 1981: Professeur Bachir LAZRAK
1981 - 1989: Professeur Taieb CHKILI
1989 - 1997: Professeur Mohamed Tahar ALAOUI 1997 - 2003: Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 - 2013: Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

ADMINISTRATION :

Doyen :

Professeur Mohamed ADNAOUI

Vice-Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes

Professeur Brahim LEKEHAL

Vice-Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération

Professeur Taoufiq DAKKA

Vice-Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie

Professeur Younes RAHALI

Secrétaire Général

Mr. Mohamed KARRA

**Enseignant militaire*

1 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS ET PHARMACIENS

PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR :

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
Pr. SETTAF Abdellatif

Médecine Interne - [Clinique Royale](#)
Anesthésie - Réanimation
Pathologie Chirurgicale

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne - [Doyen de la EMPR](#)
Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. TAZI Saoud Anas

Gynécologie - Obstétrique
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENSOUA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZAD Rachid
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique [Méd. Chef Maternité des Orangers](#)
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie- [Dir. du Centre National PV Rabat](#)
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUA Adil
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale [Doyen de FMPT](#)
Anesthésie Réanimation
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Anatomie
Microbiologie

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques [Doyen de la EMPA](#)
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale - [Directeur du CHUIS](#)
Immunologie

**Enseignant militaire*

Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Chirurgie Pédiatrique
Chirurgie Générale
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Urologie [Inspecteur du SSM](#)
Pédiatrie
Traumatologie - Orthopédie
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. EL MESNAOUI Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Urologie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Décembre 1996

Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. OUZEDDOUN Naima

Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Néphrologie

Pr. ZBIR EL Mehdi*

Cardiologie [Directeur HMI Mohammed V](#)

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BIROUK Nazha
Pr. FELLAT Nadia
Pr. KADDOURI Noureddine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. TOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Neurologie
Cardiologie
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Psychiatrie [Directeur Hôp. Ar-razi Salé](#)
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan

Neurologie [Doyen de la FM Abulcassis](#)
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale

**Enseignant militaire*

Pr. BENKIRANE Majid*

Hématologie

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUAMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumo-phtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae

Neurologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie - [Directeur Hôp. Cheikh Zaid](#)
Urologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Pédiatrie

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOUACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*

Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique [Directeur Hôp. Des Enfants Rabat](#)
Chirurgie Générale
Pédiatrie - [Directeur Hôp. Univ. International \(Cheikh Khalifa\)](#)
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale [Directeur Hôpital Ibn Sina](#)
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique [V-D chargé Aff Acad. Est.](#)
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique

**Enseignant militaire*

Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBAH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Chirurgie Générale
Urologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie

Décembre 2002

Pr. AMEUR Ahmed*
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef*
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila
Pr. BENZZOUBEIR Nadia
Pr. BERNOUSSI Zakiya
Pr. CHOHO Abdelkrim*
Pr. CHKIRATE Bouchra
Pr. EL ALAMI EL Fellous Sidi Zouhair
Pr. FILALI ADIB Abdelhai
Pr. HAJJI Zakia
Pr. KRIOUILE Yamina
Pr. OUJILAL Abdelilah
Pr. RAISS Mohamed
Pr. SIAH Samir*
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Pédiatrie
Oto-Rhino-Laryngologie
Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*
Pr. BOULAADAS Malik
Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*
Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCHI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. HACHI Hafid
Pr. JABOUIRIK Fatima
Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. MOUGHIL Said
Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Ophtalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Neurologie
Traumatologie Orthopédie
Anatomie Pathologique
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophtalmologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Janvier 2005

**Enseignant militaire*

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENYASS Aatif*
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

AVRIL 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. AMHAJJI Larbi*
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed*
Pr. BALOUCH Lhousaine*

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Rhumatologie
Ophtalmologie
Rhumatologie [Directeur Hôp. ALAyachi Salé](#)
Pédiatrie
Cardiologie
Biophysique
Cardiologie (mise en disponibilité)
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique

Rhumatologie
Hématologie
O.R.L
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio - Vasculaire. [Directeur Hôpital Ibn Sina Marr.](#)
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Médecine Interne
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie - Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Pneumo - Phtisiologie
Biochimie
Pneumo - Phtisiologie

Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Anesthésie réanimation
Biochimie-chimie

**Enseignant militaire*

Pr. BENZIANE Hamid*
 Pr. BOUTIMZINE Nourdine
 Pr. CHERKAOUI Naoual*
 Pr. EL BEKKALI Youssef*
 Pr. EL ABSI Mohamed
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 Pr. EL OMARI Fatima
 Pr. GHARIB Nouredine
 Pr. HADADI Khalid*
 Pr. ICHOU Mohamed*
 Pr. ISMAILI Nadia
 Pr. KEBDANI Tayeb
 Pr. LOUZI Lhoussain*
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 Pr. OUZZIF Ez zohra*
 Pr. SEFFAR Myriame
 Pr. SEKHSOKH Yessine*
 Pr. SIFAT Hassan*
 Pr. TACHFOUTI Samira
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 Pr. TANANE Mansour*
 Pr. TLIGUI Houssain
 Pr. TOUATI Zakia

Pharmacie clinique
 Ophtalmologie
 Pharmacie galénique
 Chirurgie cardio-vasculaire
 Chirurgie générale
 Anesthésie réanimation
 Psychiatrie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Radiothérapie
 Oncologie médicale
 Dermatologie
 Radiothérapie
 Microbiologie
 Réanimation médicale
 Pneumo phtisiologie
 Hématologie biologique
 Biochimie-chimie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Radiothérapie
 Ophtalmologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie-orthopédie
 Parasitologie
 Cardiologie

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
 Pr. AGADR Aomar*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
 Pr. AKHADDAR Ali*
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. ARKHA Yassir
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BJIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae*
 Pr. BOUI Mohammed*
 Pr. BOUNAIM Ahmed*
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
 Pr. CHTATA Hassan Toufik*
 Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. EL OUENNASS Mostapha*
 Pr. ENNIBI Khalid*
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. HASSIKOU Hasna*
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. KABIRI Meryem

Médecine interne
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale
 Neuro-chirurgie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Neuro-chirurgie [Directeur Hôp. des Spécialités](#)
 Anesthésie Réanimation
 Anatomie
 Biochimie-chimie
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Traumatologie-orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie

**Enseignant militaire*

Pr. KARBOUBI Lamy
Pr. LAMSAOURI Jamal*
Pr. MARMADE Lahcen
Pr. MESKINI Toufik
Pr. MESSAOUDI Nezha*
Pr. MSSROURI Rahal
Pr. NASSAR Ittimade
Pr. OUKERRAJ Latifa
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani*

Pédiatrie
Chimie Thérapeutique
Chirurgie Cardio-vasculaire
Pédiatrie
Hématologie biologique
Chirurgie Générale
Radiologie
Cardiologie
Pneumo-Phtisiologie

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
Pr. AMEZIANE Taoufiq*
Pr. BELAGUID Abdelaziz
Pr. CHADLI Mariama*
Pr. CHEMSI Mohamed*
Pr. DAMI Abdellah*
Pr. DARBI Abdellatif*
Pr. DENDANE Mohammed Anouar
Pr. EL HAFIDI Naima
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
Pr. EL MAZOUZ Samir
Pr. EL SAYEGH Hachem
Pr. ERRABIH Ikram
Pr. LAMALMI Najat
Pr. MOSADIK Ahlam
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Anesthésie réanimation
Médecine Interne **Directeur ERSSM**
Physiologie
Microbiologie
Médecine Aéronautique
Biochimie- Chimie
Radiologie
Chirurgie Pédiatrique
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Plastique et Réparatrice
Urologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique

Decembre 2010

Pr. ZNATI Kaoutar

Anatomie Pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. BENCHEBBA Driss*
Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. ER-RAJI Mounir
Pr. JAHID Ahmed

Chirurgie pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Traumatologie-orthopédie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie Pathologique

Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila
Pr. AMOR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane

Pharmacologie
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Réanimation Médicale

**Enseignant militaire*

Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain	Anesthésie-Réanimation
Pr. BENCHEKROUN Laila	Biochimie-Chimie
Pr. BENKIRANE Souad	Hématologie
Pr. BENSGHIR Mustapha*	Anesthésie Réanimation
Pr. BENYAHIA Mohammed*	Néphrologie
Pr. BOUATIA Mustapha	Chimie Analytique et Bromatologie
Pr. BOUABID Ahmed Salim*	Traumatologie orthopédie
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba	Anatomie
Pr. CHAIB Ali*	Cardiologie
Pr. DENDANE Tarek	Réanimation Médicale
Pr. DINI Nouzha*	Pédiatrie
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali	Anesthésie Réanimation
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa	Radiologie
Pr. ELFATEMI NIZARE	Neuro-chirurgie
Pr. EL GUERROUJ Hasnae	Médecine Nucléaire
Pr. EL HARTI Jaouad	Chimie Thérapeutique
Pr. EL JAOUDI Rachid*	Toxicologie
Pr. EL KABABRI Maria	Pédiatrie
Pr. EL KHANNOUSSI Basma	Anatomie Pathologique
Pr. EL KHLOUFI Samir	Anatomie
Pr. EL KORAICHI Alae	Anesthésie Réanimation
Pr. EN-NOUALI Hassane*	Radiologie
Pr. ERRGUIG Laila	Physiologie
Pr. FIKRI Meryem	Radiologie
Pr. GHFIR Imade	Médecine Nucléaire
Pr. IMANE Zineb	Pédiatrie
Pr. IRAQI Hind	Endocrinologie et maladies métaboliques
Pr. KABBAJ Hakima	Microbiologie
Pr. KADIRI Mohamed*	Psychiatrie
Pr. LATIB Rachida	Radiologie
Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra	Médecine Interne
Pr. MEDDAH Bouchra	Pharmacologie
Pr. MELHAOUI Adyl	Neuro-chirurgie
Pr. MRABTI Hind	Oncologie Médicale
Pr. NEJJARI Rachid	Pharmacognosie
Pr. OUBEJJA Houda	Chirurgie Pédiatrique
Pr. OUKABLI Mohamed*	Anatomie Pathologique
Pr. RAHALI Younes	Pharmacie Galénique Vice-Doyen à la Pharmacie
Pr. RATBI Ilham	Génétique
Pr. RAHMANI Mounia	Neurologie
Pr. REDA Karim*	Ophtalmologie
Pr. REGRAGUI Wafa	Neurologie
Pr. RKAIN Hanan	Physiologie
Pr. ROSTOM Samira	Rhumatologie
Pr. ROUAS Lamiaa	Anatomie Pathologique
Pr. ROUIBAA Fedoua*	Gastro-Entérologie
Pr. SALIHOUN Mouna	Gastro-Entérologie
Pr. SAYAH Rochde	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. SEDDIK Hassan*	Gastro-Entérologie

**Enseignant militaire*

Pr. ZERHOUNI Hicham
Pr. ZINE Ali*

Chirurgie Pédiatrique
Traumatologie Orthopédie

AVRIL 2013

Pr. EL KHATIB MOHAMED KARIM*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale

MARS 2014

Pr. ACHIR Abdellah
Pr. BENCHAKROUN Mohammed*
Pr. BOUCHIKH Mohammed
Pr. EL KABBAJ Driss*
Pr. EL MACHTANI IDRISSE Samira*
Pr. HARDIZI Houyam
Pr. HASSANI Amale*
Pr. HERRAK Laila
Pr. JEAIDI Anass*
Pr. KOUACH Jaouad*
Pr. MAKRAM Sanaa*
Pr. RHISSASSI Mohamed Jaafar
Pr. SEKKACH Youssef*
Pr. TAZI MOUKHA Zakia

Chirurgie Thoracique
Traumatologie- Orthopédie
Chirurgie Thoracique
Néphrologie
Biochimie-Chimie
Histologie- Embryologie-Cytogénétique
Pédiatrie
Pneumologie
Hématologie Biologique
Génycologie-Obstétrique
Pharmacologie
CCV
Médecine Interne
Généologie-Obstétrique

DECEMBRE 2014

Pr. ABILKACEM Rachid*
Pr. AIT BOUGHIMA Fadila
Pr. BEKKALI Hicham*
Pr. BENAZZOU Salma
Pr. BOUABDELLAH Mounya
Pr. BOUCHRIK Mourad*
Pr. DERRAJI Soufiane*
Pr. EL AYOUBI EL IDRISSE Ali
Pr. EL GHADBANE Abdedaim Hatim*
Pr. EL MARJANY Mohammed*
Pr. FEJJAL Nawfal
Pr. JAHIDI Mohamed*
Pr. LAKHAL Zouhair*
Pr. OUDGHIRI NEZHA
Pr. RAMI Mohamed
Pr. SABIR Maria
Pr. SBAI IDRISSE Karim*

Pédiatrie
Médecine Légale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Maxillo-Faciale
Biochimie-Chimie
Parasitologie
Pharmacie Clinique
Anatomie
Anesthésie-Réanimation
Radiothérapie
Chirurgie Réparatrice et Plastique
O.R.L
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Psychiatrie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.

AOUT 2015

Pr. MEZIANE Meryem
Pr. TAHIRI Latifa

Dermatologie
Rhumatologie

**Enseignant militaire*

PROFESSEURS AGREGES :

JANVIER 2016

Pr. BENKABBOU Amine	Chirurgie Générale
Pr. EL ASRI Fouad*	Ophtalmologie
Pr. ERRAMI Nouredine*	O.R.L
Pr. NITASSI Sophia	O.R.L

JUN 2017

Pr. ABI Rachid*	Microbiologie
Pr. ASFALOU Ilyasse*	Cardiologie
Pr. BOUAITI El Arbi*	Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pr. BOUTAYEB Saber	Oncologie Médicale
Pr. EL GHISSASSI Ibrahim	Oncologie Médicale
Pr. HAFIDI Jawad	Anatomie
Pr. MAJBAR Mohammed Anas	Chirurgie Générale
Pr. OURAINI Saloua*	O.R.L
Pr. RAZINE Rachid	Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pr. SOUADKA Amine	Chirurgie Générale
Pr. ZRARA Abdelhamid*	Immunologie

MAI 2018

Pr. AMMOURI Wafa	Médecine interne
Pr. BENTALHA Aziza	Anesthésie-Réanimation
Pr. EL AHMADI Brahim	Anesthésie-Réanimation
Pr. EL HARRECH Youness*	Urologie
Pr. EL KACEMI Hanan	Radiothérapie
Pr. EL MAJJAOUI Sanaa	Radiothérapie
Pr. FATIHI Jamal*	Médecine Interne
Pr. GHANNAM Abdel-Ilah	Anesthésie-Réanimation
Pr. JROUNDI Imane	Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pr. MOATASSIM BILLAH Nabil	Radiologie
Pr. TADILI Sidi Jawad	Anesthésie-Réanimation
Pr. TANZ Rachid*	Oncologie Médicale

NOVEMBRE 2018

Pr. AMELLAL Mina	Anatomie
Pr. SOULY Karim	Microbiologie
Pr. TAHRI Rajae	Histologie-Embryologie-Cytogénétique

NOVEMBRE 2019

Pr. AATIF Taoufiq*	Néphrologie
Pr. ACHBOUK Abdelhafid*	Chirurgie réparatrice et plastique
Pr. ANDALOUSSI SAGHIR Khalid	Radiothérapie
Pr. BABA HABIB Moulay Abdellah*	Gynécologie-Obstétrique
Pr. BASSIR RIDA ALLAH	Anatomie
Pr. BOUATTAR TARIK	Néphrologie
Pr. BOUFETTAL MONSEF	Anatomie
Pr. BOUCHENTOUF Sidi Mohammed*	Chirurgie-Générale

**Enseignant militaire*

Pr. BOUZELMAT HICHAM*	Cardiologie
Pr. BOUKHRIS JALAL*	Traumatologie-Orthopédie
Pr. CHAFRY BOUCHAIB*	Traumatologie-Orthopédie
Pr. CHAHDI HAFSA*	Anatomie pathologique
Pr. CHERIF EL ASRI ABAD*	Neuro-chirurgie
Pr. DAMIRI AMAL*	Anatomie Pathologique
Pr. DOGHMI NAWFAL*	Anesthésie-Réanimation
Pr. ELALAOUI SIDI-YASSIR	Pharmacie-Galénique
Pr. EL ANNAZ HICHAM*	Virologie
Pr. EL HASSANI MOULAY EL MEHDI*	Gynécologie-Obstétrique
Pr. EL HJOUJI ABDERRAHMAN*	Chirurgie Générale
Pr. EL KAOUI HAKIM*	Chirurgie Générale
Pr. EL WALI ABDERRAHMAN*	Anesthésie-Réanimation
Pr. EN-NAFAA ISSAM*	Radiologie
Pr. HAMAMA JALAL*	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Pr. HEMMAOUI BOUCHAIB*	O.R.L
Pr. HJIRA NAOUFAL*	Dermatologie
Pr. JIRA MOHAMED*	Médecine interne
Pr. JNIENE ASMAA	Physiologie
Pr. LARAQUI HICHAM*	Chirurgie-Générale
Pr. MAHFOUD TARIK*	Oncologie Médicale
Pr. MEZIANE MOHAMMED*	Anesthésie-Réanimation
Pr. MOUTAKI ALLAH YOUNES*	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. MOUZARI YASSINE*	Ophtalmologie
Pr. NAOUI HAFIDA*	Parasitologie-Mycologie
Pr. OBTEL MAJDOULINE	Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pr. OURRAI ABDELHAKIM*	Pédiatrie
Pr. SAOUAB RACHIDA*	Radiologie
Pr. SBITTI YASSIR*	Oncologie Médicale
Pr. ZADDOUG OMAR*	Traumatologie-Orthopédie
Pr. ZIDOUH SAAD*	Anesthésie-Réanimation

**Enseignant militaire*

2 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR :

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie-chimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BARKIYOU Malika	Histologie-Embryologie
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie Vice-Doyen chargé de la Rech. et de la Coop.
Pr. FAOUZI Moulay El Abbas	Pharmacologie
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire/Biotechnologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Mohammed	Chimie Organique
Pr. RIDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie

PROFESSEURS HABILITES :

Pr. BENZEID Hanane	Chimie
Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia	Biochimie-chimie
Pr. DOUKKALI Anass	Chimie Analytique
Pr. EL JASTIMI Jamila	Chimie
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Histologie-Embryologie
Pr. LYAHYAI Jaber	Génétique
Pr. OUADGHIRI Mouna	Microbiologie et Biologie
Pr. RAMLI Youssef	Chimie
Pr. SERRAGUI Samira	Pharmacologie
Pr. TAZI Ahnini	Génétique
Pr. YAGOUBI Maamar	Eau, Environnement

Mise à jour le 05/03/2021

KHALED Abdellah

Chef du Service des Ressources Humaines

FMPR

**Enseignant militaire*



Dédicaces



A Allah L'Unique,

Le tout puissant,

Qui dans le bon chemin m'a inspiré et m'a guidé

Je vous dois louanges et remerciements

Pour votre clémence et miséricorde

Que la prière et le salut soit sur le prophète

A ma très chère mère

Tout d'abord je tiens à te remercier toi qui as été toujours à mes côtés durant tous moments difficiles spécialement durant mes études.

Ta présence remarquable, ton soutien permanent, ton amour éternel m'ont toujours arrosé d'espoir, de bonheur et d'ambition afin que je puisse réussir et surmonter les durs moments de ma vie.

Sans toi maman je n'aurais pas pu accéder aux études médicales, ni réussir le concours d'internat : tu es la clé de ma réussite.

J'espère que je puisse à travers ce travail rendre hommage à tes sacrifices.

Je t'aime maman

Puisse Dieu le tout puissant te donner santé, bonheur et longue vie afin que je puisse te rendre ne serait-ce qu'un peu de ce que tu as fait pour moi.

Que Dieu te garde.

A mon très cher père

Toi qui as toujours cru en moi, en mes capacités, toi qui voyais dans ma faiblesse une force. Ton espoir sans limite était une psychothérapie pendant mes moments difficiles.

A tes yeux, rien n'est impossible. A tes yeux, je suis le soldat invincible.

Tes paroles m'ont toujours poussé à aller vers l'avant, à avoir plus d'ambition, à rêver d'atteindre d'autres horizons, car comme tu le dis toujours : rien n'est impossible.

J'espère que je puisse à travers ce travail rendre hommage à tes sacrifices.

Je t'aime papa

Puisse Dieu le tout puissant te donner santé, bonheur et longue vie.

A mon très cher frère.

Bachir, mon frère, avec ton réalisme et ta sagesse t'as pu être mon conseiller dans la vie, t'as pu redresser mes pensées vers la médecine, t'as pu me convaincre à faire de cette discipline ma profession.

Généreux et plein d'ambition, tu m'as appris que tout est facile, et que dans chaque défaite il'y a une réussite.

Ton sens de protection, ta bonté, ton sens de responsabilité, ta présence à mes côtés durant mes périodes difficiles n'ont fait que me forger en force.

Je t'aime mon frère.

Puisse Dieu, le tout puissant te donner santé, bonheur et longue vie.

A ma chère petite sœur

Tu es le cadeau de mes parents. Tu as ramené à ma vie la joie et la couleur.

Douce, tendre de caractère, je t'ai choisie comme meilleure amie avec qui je partage mes idées, mes sentiments, mes expériences...

Tu es la fleur qui a ramené l'art dans notre maison avec tes peintures et ta musique.

A travers ce travail, je veux t'encourager à faire un métier que tu aimes et dans lequel tu vas exceller.

Je te souhaite plein de succès dans tes études.

Fière de toi, je t'aime

Au reste de ma famille

En témoignage de l'affection que je vous ai toujours réservé, j'espère que vous trouverez à travers ce travail l'expression de mes sentiments les plus chaleureux,

Je vous souhaite une vie pleine de bonheur et de réussite.

A tous mes amis et mes amies

A tous les médecins internes de CHU Rabat Salé.

A la promotion Black Friday.

A toutes mes amies avec qui je partage ma vie : Wiam Ouazzani, Yasmine Seqqat, Hasnae Ammari, Yasminne Bensaoud, Imane El Hamraoui, Romaissae Benkirane, Ikram Habboubat, Nada alloul, Zineb saif, Ibtissam El Ouali, Kawtar Benraiss, Wafae Aftassi, Nada Najdi.

A l'équipe de la salle 607.

Et à tous ceux que j'ai omis de citer.

Je dédie cette thèse.



Remerciements



A notre maître président et rapporteur de thèse

Monsieur Abbés EL MESNAOUI

Professeur de chirurgie vasculaire

*Je saisis l'occasion pour vous adresser mes profondes reconnaissances pour
la qualité de votre enseignement.*

*Je tiens à exprimer mon admiration pour vos qualités professionnelles et
humaines, j'ai été amplement touchée par votre gentillesse et modestie.*

Je vous remercie vivement de m'avoir facilité l'élaboration de ce travail.

A notre maître et juge de thèse

Monsieur Brahim LEKEHAL

Professeur en chirurgie vasculaire

*Je vous adresse mes remerciements les plus sincères pour ce grand honneur
que vous me faites en acceptant de juger ce travail.*

*Veillez accepter, cher maître, ce travail avec toute mon estime et haute
considération.*

A notre maître et juge de thèse

Monsieur Ahmed HIJRI

Professeur en réanimation anesthésie

Je souhaite gratifier les efforts que vous fournissez pour assurer un enseignement d'une grande richesse, et je vous remercie d'avoir bien accepté d'être parmi les juges

A notre maître et juge de thèse

Madame Mariame MEZIANE

Professeur en dermatologie

Je vous remercie énormément pour le grand honneur que vous me faites en acceptant de juger ce travail de thèse.

Je vous prie d'accepter l'expression de ma respectueuse considération ainsi que celle de ma profonde admiration pour toutes vos qualités scientifiques et humaines.

A notre chère professeur Rachida AMRI

J'ai été particulièrement touchée par votre spontanéité et votre modestie.

Merci de m'avoir imprégnée de votre sens d'humanité, votre rigueur.

Grâce à vous, j'ai découvert une cardiologie pleine des sens d'analyse.

Avec vous j'ai appris un savoir-faire et un savoir être.

Je vous remercie pour votre présence et vos conseils ainsi que pour tous les efforts que vous déployez pour assurer aux futurs cardiologues une formation actualisée.

Puisse Dieu le tout puissant vous accorder une très bonne santé, prospérité et bonheur.

A Dr O. Zahdi

Je tiens à vous remercier pour votre aide précieuse, votre soutien était d'un grand apport.

J'ai eu la chance d'apprendre les bases de la chirurgie avec vous, et j'aspire à votre dextérité et votre excellence.

Je vous souhaite une carrière exceptionnelle et une vie pleine de bonheur.



Liste des illustrations



Liste des figures

- Figure 1:** représentation schématique des étapes du développement des artères du membre inférieur en vue médiale. A: stade initial à 8.5mm. B: stade intermédiaire à 14mm. C: stade terminal 7
- Figure 2:** Fosse ilio-lombaire. 1:uretère. 2:tronc sympathique lombaire. 3:noeuds lymphatiques iliaques communs. 4:veine lombaire ascendante. 5:nerf génito-fémoral. 6:nerf fémoral. 7:tronc lombosacral. 8:artère ilio-lombaire. 9:nerf obturateur..... 11
- Figure 3:** artère iliaque chez la femme (vue antérieure). 1:veine cave inf. 2:uretère droit. 3:ligament suspenseur l'ovaire droit. 4:artère iliaque interne droite. 5:aorte. 6:uretère gauche. 7:ligament suspenseur de l'ovaire gauche et artère ovarique gauche. 8:artère iliaque interne gauche. 12
- Figure 4:**représentation schématique des artères de la cuisse..... 14
- Figure 5:**représentation schématique des différents types d'origine des artères circonflexes médiale et latérale de la cuisse. F: artère fémorale. P: artère profonde de la cuisse. CM:circonflexe médiale. CL:circonflexe latérale. RD:rameau descendant. 17
- Figure 6:**représentation schématique de l'artère sciatique persistante. A:forme complète. B:forme incomplète. 18
- Figure 7:**représentation schématique des artères du genou .A: branches de l'artère poplitée en vue dorsale. B:réseaux anastomotiques du genou en vue ventrale 20
- Figure 8:**schéma d'une duplication complète (A) et incomplète (B) de l'artère poplitée en vue dorsale 20
- Figure 9:**représentation schématique des modalités de division de l'artère poplitée en vue dorsale: les types IA, IB, IC relèvent d'une division à la hauteur normale, les types IIA, IIB, IIC d'une division haute (ta:artère tibiale antérieure , tp :artère tibiale postérieure , f : artère fibulaire)..... 23
- Figure 10:**représentation schématique des artères de la jambe en vue ventrale (A) et dorsale (B) 25
- Figure 11:**représentation schématique en vue dorsale du type III de Kim : artères de la jambe hypoplasiques ou aplasiques (ta: artère tibiale antérieure ,tp: artère tibiale postérieure, f:artère fibulaire) IIIA: tibiale postérieure hypoplasique et vascularisation distale assurée par les artères tibiale antérieure et fibulaire. IIIB : artère tibiale antérieure hypoplasique et vascularisation distale assurée par les artères tibiale postérieure et la fibulaire .IIIC :tibiales postérieure et antérieure hypoplasiques et vascularisation distale assurée par la seule artère fibulaire. 27

Figure 12:représentation schématique des artères du pied. A: branches de l'artère dorsale du pied en vue dorsale .B: Branches des artères plantaires en vue plantaire 29

Figure 13:représentation schématique des différentes variations des artères dorsales du pied, selon la contribution de l'artère dorsale du pied et de l'arcade plantaire à l'alimentation des métatarsiennes dorsales, modifié d'après Lippert et Pabst.A : 1^{ère} artère métatarsienne dorsale née de la dorsale du pied et les 3 autres provenant des vaisseaux plantaires (40%). B : 4 artères métatarsiennes dorsales provenant de l'artère dorsale du pied et de l'artère arquée (20%).C : 4 métatarsiennes dorsales alimentées par l'arcade plantaire via les rameaux perforant (10%). D : Artères métatarsiennes dorsales provenant de l'artère dorsale du pied et de l'artère arquée, sauf la 4eme (6%).E : 1^{re} artère métatarsienne dorsale alimentée par l'arcade plantaire (5%). F :1^{re} et 2^e métatarsiennes dorsales alimentées par l'artère dorsale du pied, les 3^e et 4^e par l'arcade plantaire (5%).G .2^e artère métatarsienne dorsale alimentée par l'arcade plantaire (4%).H.3^e et 4^e métatarsienne dorsales alimentées par l'arcade plantaire(3%)..... 31

Figure 14:représentation schématique des différentes variations des arcades et artères plantaires, modifié d'après Lippert et Pabst. A. Arcade anastomotique entre artères plantaires latérale et profonde fournissant les 4 artères métatarsiennes plantaires et recevant une anastomose de la plantaire médiale (27%).B. Arcade anastomotique entre artère plantaire latérale et profonde fournissant les 4 artères métatarsiennes plantaires, ainsi que l'artère digitale plantaire du 5^e orteil (26%).C. Artère plantaire profonde fournissant les 3 premières métatarsiennes plantaires (20%).D. Artères plantaires profonde fournissant la 1^{re} et la 2^e métatarsiennes plantaires (13%).E. Artère plantaire latérale fournissant les 4 métatarsiennes plantaires avec anastomose de l'artère plantaire médiale (7%).F.1^{re} artère métatarsienne plantaire provenant de l'artère plantaire profonde, les 3autres de la plantaire latérale(6%).G. Anastomose équilibrée entre artères plantaires latérale et profonde sans anastomose de la plantaire médiale(1%).H.Artère plantaire profonde alimentant seule les 4 métatarsiennes plantaires (1%). 32

Figure 15:image montrant l'hypoplasie unilatérale du membre inférieur gauche (A) et la plage de nécrose de l'hallux (B)..... 36

Figure 16:images de lésions cutanées en tâches café au lait au niveau du tronc (A), du dos (B) et au membre inférieur (C)..... 36

Figure 17:image scannographique montrant l'occlusion de l'artère iliaque externe gauche sur toute sa longueur et une thrombose étendue de l'artère poplitée. 37

Figure 18:radiographie aux rayons X montrant l'inégalité des membres inférieurs avec bascule du bassin..... 38

Figure 19: vue opératoire du pontage veineux ilio fémoral gauche.	39
Figure 20: vue peropératoire de la bifurcation iliaque gauche avec une artère hypogastrique normale (flèche jaune) et une artère iliaque externe hypoplasique (flèche bleue)	39
Figure 21: les cellules en prolifération ont une coloration positive (brun-rougeâtre) à la protéine S100 immunoperoxydase, indiquant une origine neurale de l'envahissement de la paroi anévrysmale	52
Figure 22: la coupe histologique passant par la paroi d'un anévrysme poplité montre, (après coloration à l'hématoxylin-eosin et grossissement *100) une prolifération de cellules musculaires lisses donnant une dysplasie intimomédiale, et une prolifération de cellules fusiformes envahissant l'adventice, correspondant à une invasion adventitielle par du tissu neurofibromateux	52
Figure 23: image aortographique d'une coarctation de l'aorte abdominale chez un patient atteint de NF1 et qui présente une hypertension artérielle. Les artères rénales (flèche) sont prises par la sténose	66



Sommaire



I. Introduction	2
II. Rappels	6
1. Embryologie	6
a) Développement des artères du membre inférieur	6
2. Anatomie et structure	8
a) Structure.....	8
1. La tunique externe (ou adventice).....	8
2. La tunique moyenne (ou média)	8
3. La tunique interne (ou intima, endothélium).....	8
b) Anatomie	9
1. Artères iliaques.....	9
i. Artères iliaques communes.....	9
a) Dimensions.....	9
b) L'anatomie de surface.....	9
c) Rapports	9
ii. Artère iliaque externe	13
iii. Artère iliaque interne.....	13
2. Artères de la cuisse.....	13
i. Variations des artères de la cuisse	15
3. Artères du genou	19
i. Variations de l'artère poplitée	21
4. Artères de la jambe.....	24
i. Variations des artères de la jambe	26
5. Artères du pied	28
i. Variations des artères du pied.....	30
III. Observation	35
IV. Discussion	42
1. Epidémiologie	42
a) Sur le plan international	42
b) Au Maroc	44
2. Physiopathologie de la maladie.....	46
a) Histopathologie de l'atteinte artérielle dans la NF1	46
1. Atteinte des artérioles de petit calibre	46
i. Classification de REUBI	46
ii. Classification de FEYRTER	47
2. Atteinte des artères de gros calibre	48

b) Physiopathologie et pathogénie de l'atteinte artérielle dans la NF1	49
1. La dysplasie congénitale	49
i. Rôle des cellules de Schwann	50
ii. Rôle des cellules endothéliales	50
iii. Rôle des cellules musculaires lisses	50
iv. Rôle de la neurofibromine	51
2. . L'envahissement vasculaire par du tissu neurofibromateux	51
c) Physiopathologie et pathogénie du trouble hémorragique dans la NF1	52
1. . Une origine plaquettaire	53
2. Une origine plasmatique	53
3. Une anomalie du collagène sous-endothélial	54
3. Diagnostic de la NF1	55
4. Types et localisations des lésions artérielles au cours de la NF type 1	57
a) Les types lésionnels de l'atteinte artérielle	57
1. Sténoses	57
2. Anévrisme	58
3. Angiodysplasie	58
b) Topographie de l'atteinte artérielle	59
1. Atteinte des artères rénales	59
i. Les types	60
ii. Clinique	61
iii. Paraclinique	62
2. L'atteinte de l'aorte abdominale	63
i. Les types	64
ii. Clinique	64
iii. Paraclinique	65
3. L'atteinte des artères cérébrales	66
i. •Les types	66
ii. Clinique	70
iii. Paraclinique	72
4. Atteinte des artères coronaires	72
i. •Chez l'adulte	72
ii. •Chez l'enfant	73
5. Atteinte de l'artère pulmonaire	73
6. Atteinte de l'artère mammaire interne	73
7. Atteinte des artères intercostales	73
8. Atteinte des artères hépatique et splénique	74

9. Atteinte de l'artère mésentérique	74
10. Atteinte de l'artère sous clavière	75
i. Les anévrysmes	76
ii. Obstruction	76
iii. Dissections	76
11. Atteinte de l'artère humérale	77
i. Clinique	77
ii. Paraclinique	77
12. Atteinte de l'artère radiale	77
13. Atteinte de l'artère cubitale	77
14. Atteinte des artères iliaques	78
15. l'artère obturatrice interne	78
16. Atteinte des artères fémorale et poplitée	79
17. Atteinte des artères tibiale et péronière	79
5. Diagnostic différentiel	79
a) Dysplasie fibromusculaire	79
b) Les atteintes orthopédiques des membres inférieurs lors de la NF1	81
1. La dysplasie des os longs	81
2. Les pseudarthroses	81
3. Autres atteintes	81
6. Neurofibromatose type I et hypoplasie de membre	82
V. Conclusion	88
Résumés	90
Références	94



Introduction



I. Introduction :

La maladie de Von Recklinghausen (ou neurofibromatose de type 1) est connue depuis plus d'un siècle .En 1793, Tisellius réalise la première description précise des signes dermatologiques de la neurofibromatose[3] . En 1882, Friedrich Daniel Von Recklinghausen , médecin allemand ,établit la corrélation entre les tumeurs superficielles et profondes de la maladie qui portera son nom, et pour laquelle il propose le terme de neurofibromatose[3] .

C'est une maladie génétique à transmission autosomique dominante. Les mutations de novo représentent 50% des cas [4] Le gène NF1 est un des gènes dont le taux de mutation spontanée est un des plus importants chez l'homme : Le gène responsable de la maladie est localisé sur le bras long du chromosome 17 en 17q11.2 [5]. Il s'agit d'un gène suppresseur de tumeurs de grande taille [4-6], qui code pour une protéine cytoplasmique : la neurofibromine. Cette dernière intervient dans le contrôle de la différenciation et de la prolifération cellulaire [6, 7].

La neurofibromatose de type 1 (NF1) entre dans le cadre des neurocristopathies, qui sont un groupe d'affections hétérogènes, héréditaires ou non, secondaires à une dysplasie de **la crête neurale** et touchent de multiples organes, avec une prédilection particulière pour la peau et le système nerveux dans son ensemble [8]. Elle appartient aussi aux phacomatoses (ou syndromes neuro-cutanés), qui sont des dysembryoplasies pouvant atteindre les trois feuillets primitifs de l'embryogenèse (**ectoderme, mésoderme, endoderme**), ou leur précurseur, le blastomère, de façon isolée ou intriquée [9, 10].

La NF1 est de loin la plus fréquente des neurofibromatoses (elle représente 80 à 90% des neurofibromatoses), son incidence est de 1/3000 à 1/3500 naissances[11] [12].. Les hommes et les femmes sont atteints dans les mêmes proportions, quelle que soit la race ou l'ethnie, avec des variations phénotypiques inter et intrafamiliales[13] .

La NF1 fait l'objet d'une très grande variabilité phénotypique qui a rendu nécessaire la définition de critères permettant de poser précisément le diagnostic basé , dans la très grande majorité des cas sur la présence simultanée de tâches café au lait, de neurofibromes, et de nodules de Lisch. Par ailleurs, environ 30% des patients développent des complications multi systémiques dont la survenue est impossible à prévoir chez un individu donné et qui sont susceptibles de mettre en jeu leur pronostic vital[14] .. Le diagnostic repose actuellement sur des critères bien établis en 1988 par la conférence de consensus du « National Institut of Health » [15].

La morbidité et la mortalité liées à la NF1, résultent de la survenue de complications multisystémiques. La survie de ces malades est diminuée de 15% par rapport à celle de la population générale [16, 17].

Les lésions vasculaires associées à la maladie de Von Recklinghausen ont été mentionnées pour la première fois dans les années 20 [18]. L'atteinte artérielle dans le cadre de la maladie de Von Recklinghausen est bien décrite dans la littérature, mais de survenue relativement rare et potentiellement grave de conséquences pour le patient. Son incidence est sous-estimée à ce jour, du fait du caractère silencieux de nombreuses lésions [19, 20], et de l'inaccessibilité de certains vaisseaux atteints par l'examen clinique.

Toutes les artères de l'organisme peuvent être touchées. Les types lésionnels sont représentés par des sténoses, des anévrismes et des angiodyplasies. La lésion la plus fréquente est une sténose de l'artère rénale, accessible à une angioplastie endoluminale percutanée [21] et la coarctation de l'aorte

Le caractère massif des hémorragies dans la maladie de Von Recklinghausen est responsable en grande partie de la mortalité de la maladie. Il résulte aussi bien d'une fragilité vasculaire accrue que d'un trouble de l'hémostase primaire [22].

La prise en charge des patients nécessite une surveillance régulière dans des structures multidisciplinaires. Le traitement se réduit à celui des différentes complications. En dehors d'un conseil génétique il n'existe pas de moyens pour prévenir l'apparition des manifestations cliniques de la maladie, malgré les avancées actuelles de la génétique.

Nous rapportons l'observation clinique d'un enfant de 07 ans, ayant une dysgénésie de l'artère iliaque externe avec hypoplasie du membre inférieur dans le cadre de la maladie de Von Recklinghausen, pris en charge récemment au service de chirurgie vasculaire du centre hospitalier universitaire Ibn Sina de Rabat.

A travers l'étude de ce cas clinique et une revue de la littérature, nous allons mettre l'accent sur les particularités épidémiologiques, histologiques, diagnostiques, thérapeutiques et évolutives de l'atteinte artérielle au cours de la maladie de Recklinghausen et particulièrement l'atteinte des artères périphériques du membre inférieur.



Rappels



II. Rappels

1. Embryologie:

a) Développement des artères du membre inférieur:

La première ébauche de la vascularisation du membre inférieur est visible chez l'embryon de 6 mm : elle est représentée par un axe artériel dorsal : l'artère axiale du membre inférieur naissant du rameau caudal de l'artère ombilicale ; elle suit le trajet du nerf sciatique pour cela elle est appelée aussi artère sciatique et elle se termine par un plexus digital dans le bourgeon du membre inférieur .[23, 24]

Au stade 8,5 mm, un deuxième axe artériel, de situation ventrale cette fois ci et satellite du nerf fémoral apparaît, naissant du segment de l'artère ombilicale en amont de l'origine de l'artère axiale ; il s'agit de l'axe ilio-fémoral qui donnera naissance à l'artère iliaque externe et l'artère fémorale reliée à un plexus fémoral ; simultanément, un rameau communicant supérieur se détache de l'artère axiale .[23]

Au stade 14 mm, l'artère fémorale se développe et se poursuit dans le segment jambier par l'artère saphène jusqu'à rejoindre le plexus digital ; elle croise l'artère axiale au niveau de ce qui deviendra le genou et émet les rameaux communicants inférieur et moyen qui vont s'anastomoser avec le segment jambier de l'artère axiale , duquel se détache une branche perforante pré-axiale qui deviendra l'artère dorsale du pied et l'artère tibiale antérieure .[23]

Le plexus fémoral s'anastomose avec l'artère axiale.

Au stade terminal, le segment jambier de l'artère axiale régresse en amont de l'origine de l'artère tibiale antérieure, la partie en aval devenant l'artère

fibulaire ; l'involution de l'artère axiale concerne également son segment poplité et la partie distale de son trajet dans la cuisse pour ne laisser persister que son segment proximal qui deviendra l'artère glutéale inférieure et l'artère du nerf sciatique. L'artère fémorale devient l'artère principale du membre inférieur, devenant l'artère poplitée dans la région du genou et l'artère tibiale postérieure au niveau de la jambe.[23]

Le plexus fémoral évolue pour sa part en artère profonde de la cuisse, artères circonflexes fémorales et artère du quadriceps. Les rameaux communicants inférieur et moyen raccordent respectivement l'artère tibiale postérieure à la tibiale antérieure et à la fibulaire et le segment de l'artère fibulaire compris entre ces deux rameaux disparaît. Au niveau du pied, l'artère tibiale postérieure se termine par l'artère plantaire médiale qui donne l'arcade plantaire et donne secondairement l'artère plantaire latérale .[23]

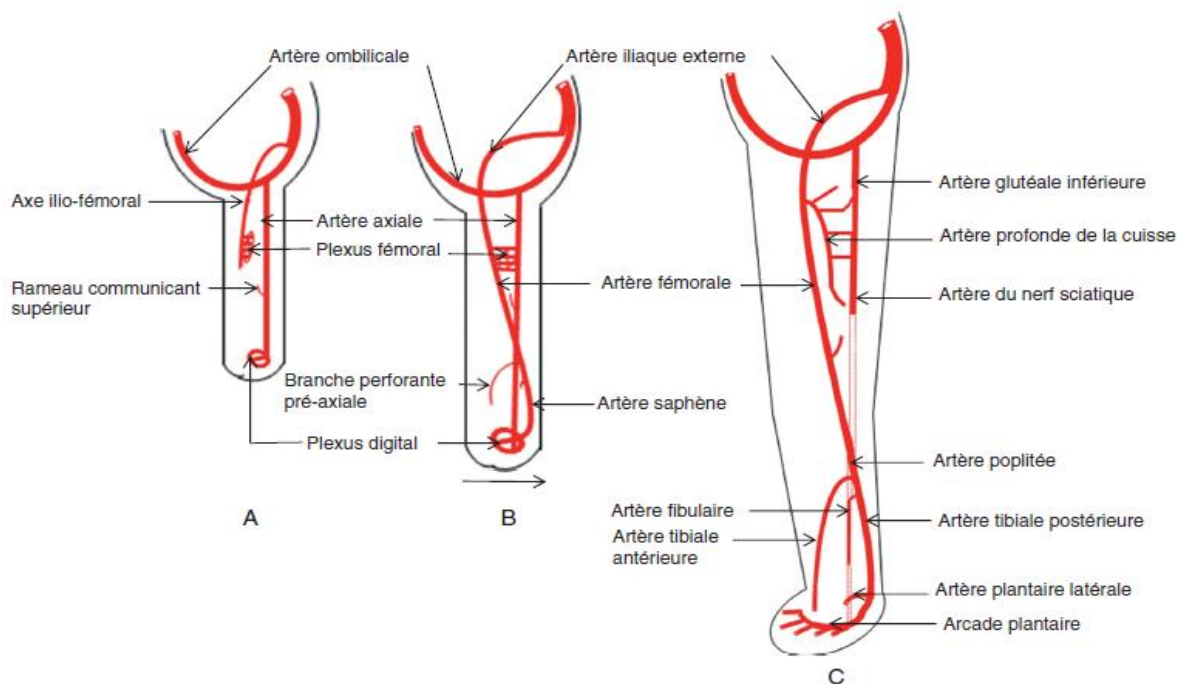


Figure 1: schéma qui représente les étapes du développement des artères du membre

inférieur (vue médiale). A: stade initial à 8.5mm. B: stade intermédiaire à 14mm. C: stade terminal [23]

2. Anatomie et structure:

a) Structure:

Les artères sont des conduits qui transportent le sang loin du cœur. L'origine de toutes les artères est l'aorte et l'artère pulmonaire. Ce sont des conduits élastiques, contractiles, qui conservent leur forme même vides 4• Leur ligature est indispensable pour arrêter une hémorragie. Leurs pulsations sont synchrones des battements cardiaques.[24]

Elles sont dépourvues de valves, excepté à l'origine de l'aorte et de l'artère pulmonaire.

Une artère comprend trois tuniques, externe, moyenne et interne

1. La tunique externe (ou adventice)

Conjonctive, elle contient les vaisseaux et les nerfs de l'artère.[24]

2. La tunique moyenne (ou média)

Musculo -élastique, son épaisseur est fonction de la pression du courant sanguin.[24]

3. La tunique interne (ou intima, endothélium)

Endothéliale, elle réalise dans la lumière une monocouche continue qui joue un rôle fondamental dans le contrôle de l'hémostase, du tonus vasculaire et de la croissance des myofibres lisses. Elle est sensible aux modifications de pression et de pH.[24]

b) Anatomie :

1. Artères iliaques:

i. Artères iliaques communes:

Elles naissent en regard de la quatrième vertèbre lombaire et se dirigent obliquement latéralement et en bas. Chaque artère se divise en avant de l'articulation sacro-iliaque en artères iliaques externe et interne.[25]

a) Dimensions

L'artère iliaque commune droite mesure 5 cm de longueur et l'artère iliaque commune gauche 4 cm. Leur calibre est de 10 mm (± 2).[25]

b) L'anatomie de surface

L'artère iliaque commune se projette sur le tiers d'une ligne unissant un point situé à 2 cm au-dessous et à gauche de l'ombilic, et le milieu du pli inguinal.[25]

c) Rapports

• L'artère iliaque commune droite

-En avant, elle est croisée par le troisième nerf splanchnique lombaire se rendant au plexus hypogastrique supérieur. Elle est recouverte du péritoine pariétal qui la sépare des anses intestinales.[25]

- En arrière, elle répond à la veine iliaque commune gauche, puis à la veine iliaque commune droite qui la sépare de la fosse ilio-lombaire droite délimitée par le corps de la vertèbre lombaire et le muscle grand psoas. Cette fosse contient le nerf obturateur, le tronc lombo-sacral, le tronc sympathique, l'artère ilio-lombaire et des lymphonoeuds iliaques communs droits.[25]

- Latéralement et à distance, se trouvent les vaisseaux testiculaires ou ovariens et l'uretère droit.

• *L'artère iliaque commune gauche*

- En avant, elle est croisée par le troisième nerf splanchnique lombaire, les vaisseaux rectaux supérieurs et l'uretère. Par l'intermédiaire du péritoine pariétal qui la recouvre, elle répond au récessus intersigmoïdien.[25]

- en arrière, elle répond à la fosse ilio-lombaire gauche et son contenu.[25]

- Médialement, elle répond à la veine iliaque commune gauche.[25]

- Latéralement, elle répond à l'uretère et aux vaisseaux testiculaires ou ovariens.[25]

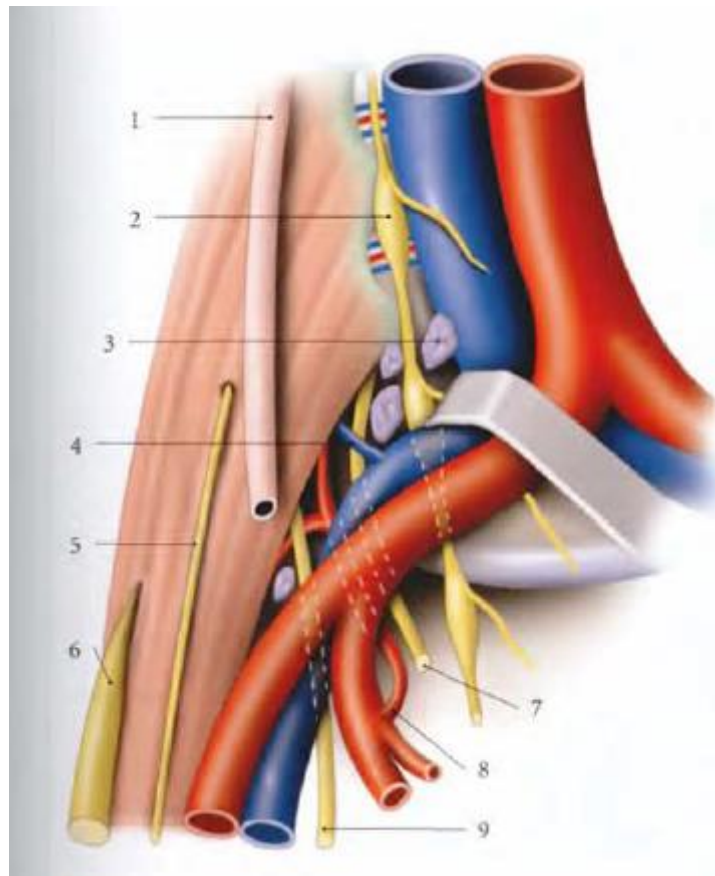


Figure 2:Fosse ilio-lombaire.1:uretère.2:tronc sympathique lombaire.3noeuds lymphatiques iliaques communs.4:veine lombaire ascendante.5:nerf génito-fémoral.6:nerf fémoral.7:tronc lombo-sacral.8:artère ilio-lombaire.9:nerf obturateur.[25]

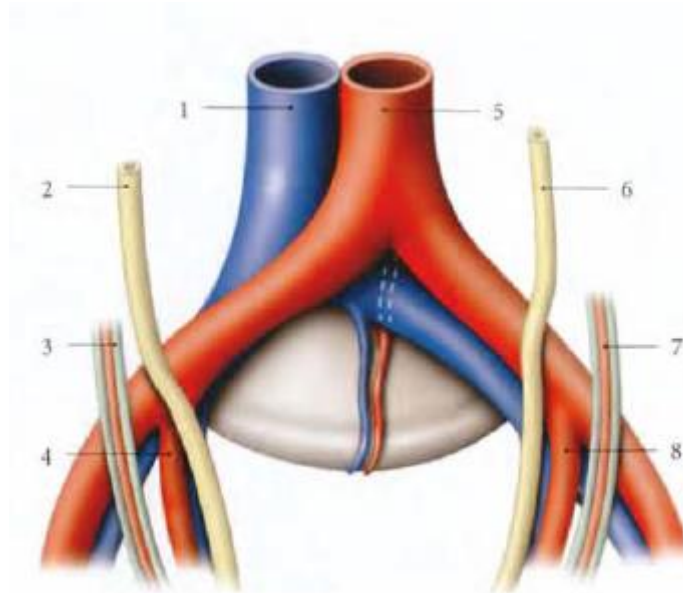


Figure 3:artère iliaque chez la femme (vue antérieure).1:veine cave inf.2:uretère droit.3:ligament suspenseur l'ovaire droit.4:artère iliaque interne droite.5:aorte.6:uretère gauche.7:ligament suspenseur de l'ovaire gauche et artère ovarique gauche.8:artère iliaque interne gauche.[25]

ii. Artère iliaque externe :

L'**artère iliaque externe** est une branche latérale de bifurcation de l'artère iliaque commune. Elle est destinée au membre inférieur. Satellite du bord médial du muscle ilio-psoas qu'elle suit depuis son origine en dedans de l'interligne sacro-iliaque jusqu'à sa terminaison au milieu du ligament inguinal où elle prend le nom d'artère fémorale. Elle fournit quelques rameaux aux nœuds lymphatiques et au muscle ilio-psoas et deux collatérales plus volumineuses, l'artère épigastrique inférieure et l'artère circonflexe iliaque profonde.

iii. Artère iliaque interne:

L'**artère iliaque interne** est une branche médiale de bifurcation de l'artère iliaque commune. Elle est destinée aux organes intra-pelviens et aux parois du pelvis. Elle fournit douze branches émanant le plus souvent de deux troncs.

2. Artères de la cuisse

L'artère fémorale représente l'artère principale de la cuisse, mais elle est surtout un tronc de passage ; sous le ligament inguinal, elle fait suite à l'artère iliaque externe et se termine dans le hiatus du muscle grand adducteur en devenant l'artère poplitée. Son trajet un peu vertical d'abord dans le trigone fémoral, puis dans le canal des adducteurs il suit une ligne de projection qui unit le milieu du ligament inguinal à l'épicondyle médial du fémur. Sa longueur varie de 27 à 37 cm et son calibre est de l'ordre de 5 à 7 mm à son origine et de 4 à 6 mm dans ses deux tiers distaux.[2, 23]

Elle abandonne successivement l'artère épigastrique superficielle, l'artère circonflexe iliaque superficielle, les artères pudendales externes superficielle et profonde, l'artère profonde de la cuisse et l'artère descendante du genou.[2]

L'artère profonde de la cuisse représente la plus volumineuse collatérale de l'artère fémorale et elle est considérée comme la véritable artère nourricière de la cuisse ; elle naît de la face postérieure de l'artère fémorale à environ 4 cm sous le ligament inguinal et donne naissance aux artères circonflexes médiale et latérale de la cuisse et les trois artères perforantes, la troisième étant sa branche terminale ; l'anastomose cruciforme qui unit les perforantes entre elles constitue par ailleurs une voie anastomotique du système fémoral avec les artères glutéale inférieure et obturatrices , branches de l'artère iliaque interne.[2]



Figure 4:représentation schématique des artères de la cuisse.[2]

i. Variations des artères de la cuisse

la plus importante des variations est l'artère sciatique persistante , cependant elle reste une anomalie rare (entre 0,025 % et 0,4 %) ; elle résulte de la persistance de l'artère axiale originelle et donne un axe en continuité avec l'artère iliaque interne ; dans sa forme complète (86 %), l'artère sciatique est en continuité avec l'artère iliaque interne qui est volumineuse ; elle donne naissance à l'artère profonde de la cuisse et se continue par l'artère poplitée, l'artère fémorale étant courte, hypoplasique ou absente ; dans la variété incomplète, elle se termine à hauteur variable dans la cuisse après avoir donné l'artère profonde de la cuisse mais l'artère fémorale reste l'axe artériel principal de la cuisse, se poursuivant par l'artère poplitée ; il existe une variante de cette forme incomplète , se distinguant par une artère sciatique très courte réduite à une grosse artère du nerf sciatique, la fémorale fournissant normalement l'artère profonde de la cuisse .[2]

L'artère fémorale peut avoir des fois un trajet anormalement superficiel et longer la veine grande saphène .En fait, cette disposition résulte de la persistance de l'artère saphène embryonnaire .[2]

En naissant de l'artère iliaque externe, ou plus bas , à la partie distale du trigone fémoral[2] , l'artère profonde de la cuisse peut avoir une origine plus haute, au-dessus du ligament inguinal.

Mais les principales variations concernent les modalités d'origine des artères circonflexes latérale et médiale de la cuisse qu' on peut classer , selon Williams [26] en 7 types :

- Dans le type 1, les circonflexes latérale et médiale et l'artère profonde

- de la cuisse naissent isolément et séparément de la fémorale (3,9 %) ;
- Dans le type 2, la médiale naît de l'artère profonde de la cuisse ou d'un tronc commun avec cette artère et la latérale naît de la fémorale (14 %) ; une autre série [27] retrouve une fréquence analogue (15 %) ;
 - Dans le type 3, la latérale naît de l'artère profonde de la cuisse ou d'un tronc commun avec cette artère et la médiale naît de la fémorale (22,1 % pour Williams [26], 20 % pour Lippert[27] ;
 - Dans le type 4, les 2 circonflexes prennent naissance de l'artère profonde de la cuisse (54,2 %) ;
 - Dans le type 5, l'origine est la même que dans le type 4, mais le rameau descendant naît directement de la fémorale (4,2 %). Les types 4 et 5 sont confondus dans la classification de Lippert[27] avec une fréquence de 60 % ;
 - Dans le type 6, les deux circonflexes naissent d'un tronc commun de la fémorale et l'artère profonde de la cuisse naît directement de la fémorale (< 0,1 %) ;
 - Dans le type 7, le rameau descendant et la circonflexe médiale naissent directement de la fémorale et la circonflexe latérale naît de l'artère profonde de la cuisse (1,7 %).

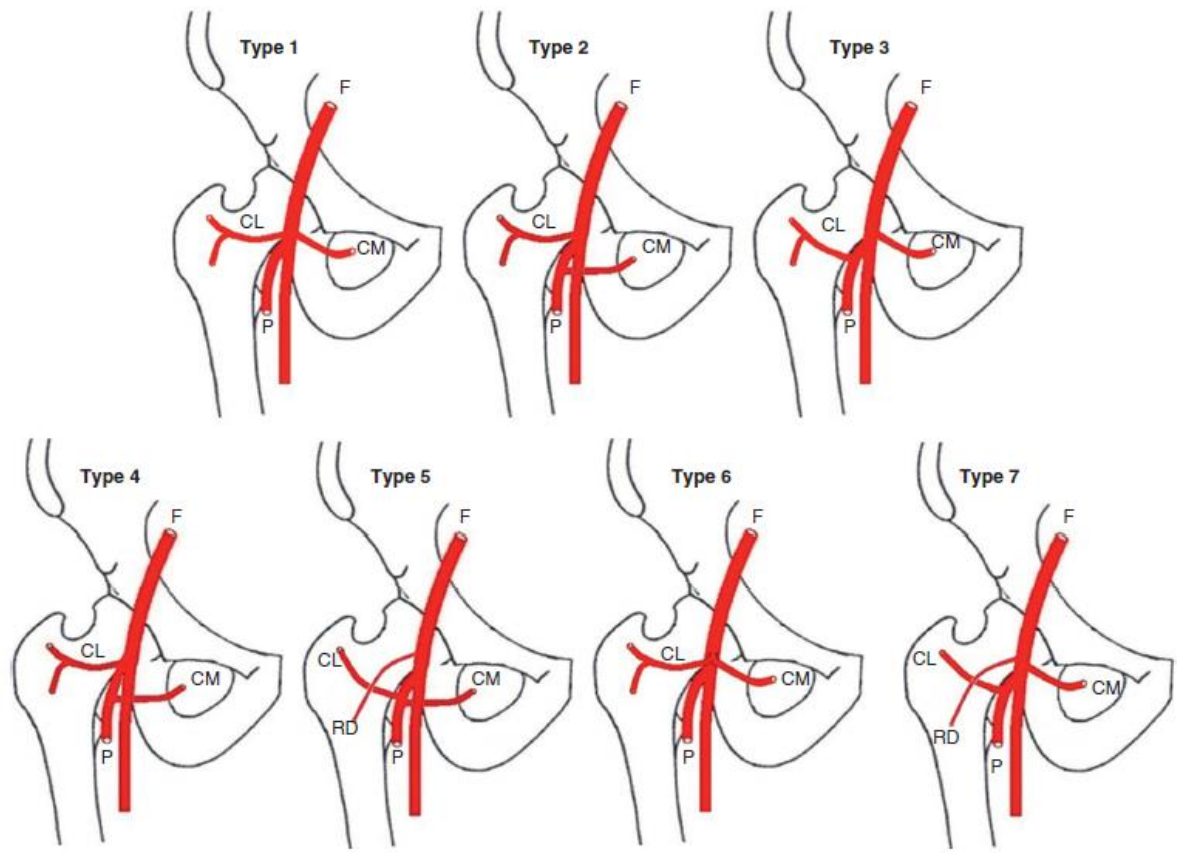


Figure 5:schéma qui représente les différents types d'origine des artères circonflexes latérale et médiale de la cuisse. F: artère fémorale. P: artère profonde de la cuisse. CM: circonflexe médiale. CL: circonflexe latérale. RD: rameau descendant.[2]

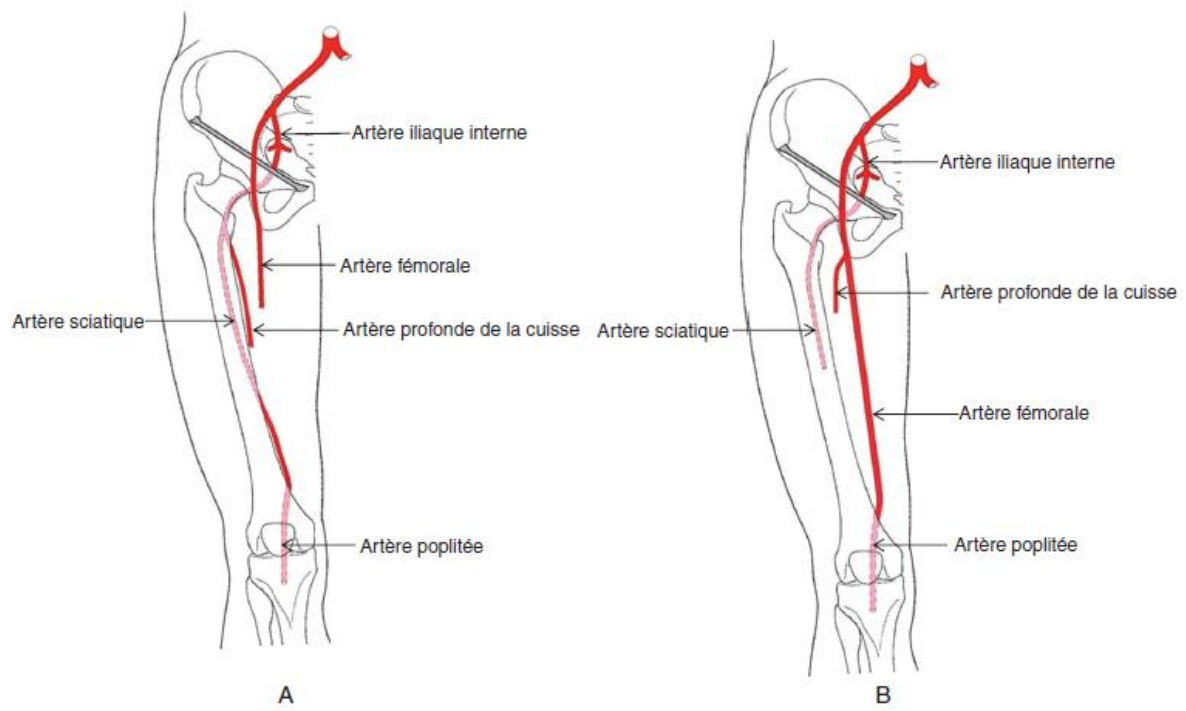


Figure 6:schéma présentant l'artère sciatique persistante. A: forme complète. B: forme incomplète .[2]

3. Artères du genou

l'artère du genou est représentée par l'artère poplitée ; elle est la terminaison de l'artère fémorale au niveau du hiatus du muscle grand adducteur et se termine à hauteur de l'arcade tendineuse du muscle soléaire en donnant l'artère tibiale antérieure et l'artère tibiale postérieure. Son premier segment est oblique en dehors, puis elle descend verticalement vers le triangle poplité inférieur. Sa longueur varie peu, entre 15 et 18 cm et son calibre moyen est de 4 à 5 mm [2]

Elle fournit les artères supéro-médiale , supéro-latérale, inféro-latérale, inféro-médiale et moyenne du genou, ainsi que des branches musculaires, dont les rameaux cutanés et les artères surales.[2]

Un réseau anastomotique articulaire du genou est constitué par les artères inférieures et supérieures du genou, l'artère descendante du genou, branche de l'artère fémorale, l'artère récurrente tibiale médiale, branche de la tibiale postérieure et les branches récurrentes de l'artère tibiale antérieure : artères récurrentes tibiales postérieure et antérieure, artère circonflexe de la fibula et artère récurrente fibulaire antérieure . Le réseau articulaire du genou peut être absent ou incomplet .[2]

Un autre réseau, sous-cutané, appelé patellaire est constitué par un cercle artériel infrapatellaire forme par les artères inférieures du genou et des anastomoses verticales entre un cercle artériel suprapatellaire formé par les artères supérieures du genou [2].

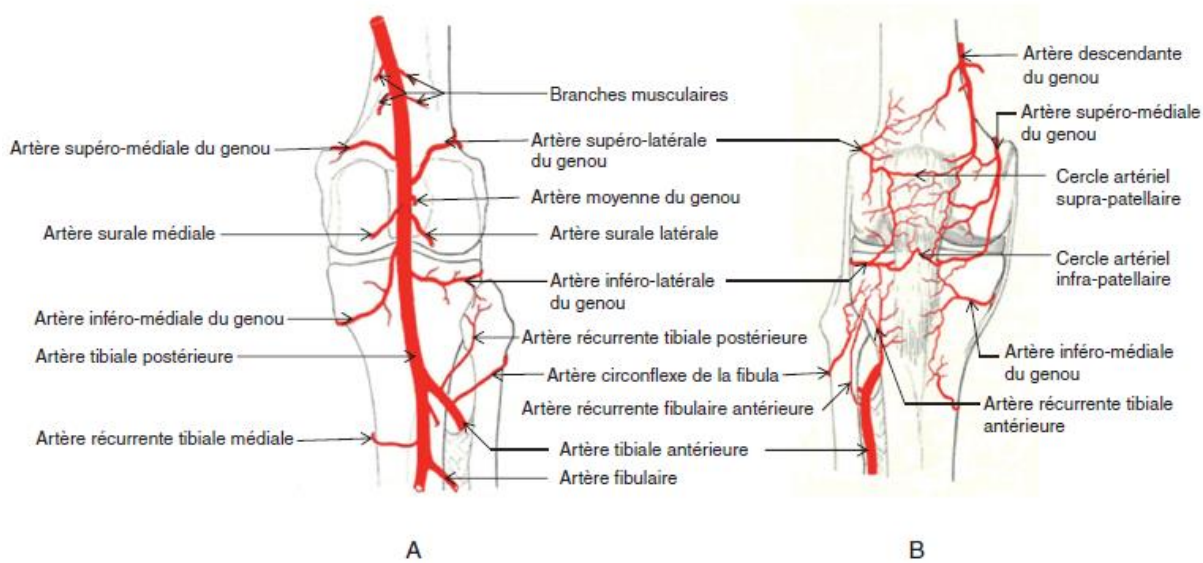


Figure 7: schéma qui représente les artères du genou . A: branches de l'artère poplitée (vue dorsale) . B: réseaux anastomotiques du genou (vue ventrale)[2]

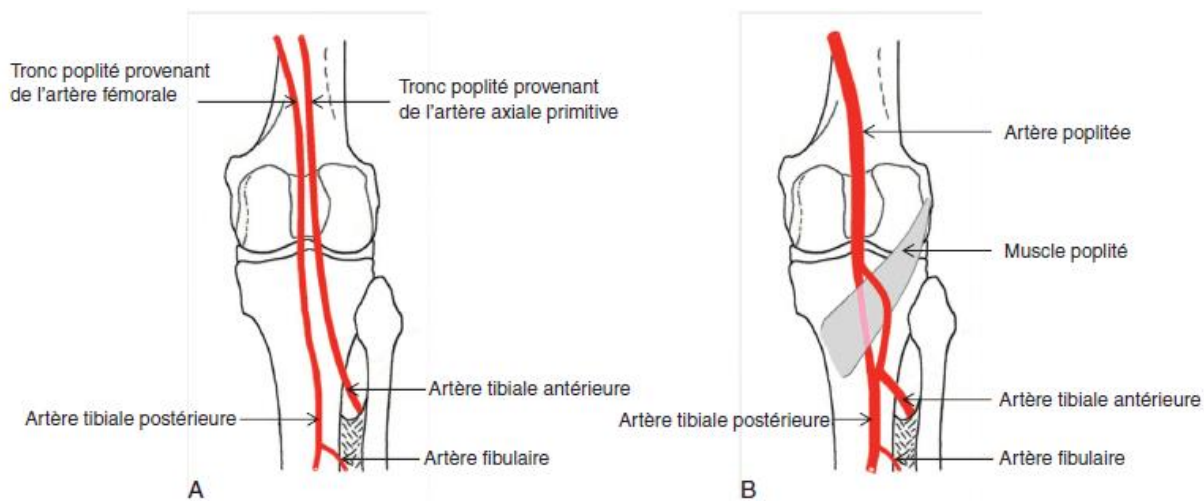


Figure 8: représentation schématique d'une duplication complète (A) et incomplète (B) de l'artère poplitée (vue dorsale) .[2]

i. Variations de l'artère poplitée

La duplication de l'artère poplitée est une variation rare, surtout dans sa forme complète, avec un tronc naissant de la fémorale et se terminant par l'artère tibiale postérieure, et un autre tronc dérivant de l'artère axiale primitive du membre inférieur et se continuant par l'artère tibiale antérieure.[2]

La forme incomplète est une duplication segmentaire inférieure, avec un passage du muscle poplité dans la boucle artérielle; sa fréquence est estimée à moins de 0,1 % [27] ; elle est comparable à une variante du type 4 de la classification de Levien [28] des syndromes d'artère poplitée piégée .[2]

L'artère poplitée présente surtout des variations de modalité de terminaison et de hauteur. Dans une étude ayant porté sur mille artériographies , Kim [29] a recensé plus de 75 variantes qu'il a classées en trois types et trois sous-types ; les types I et II se distinguent selon que l'artère poplitée se divise à hauteur normale ou plus haut, à hauteur de l'interligne articulaire fémoro-tibial.[2]

- *Type I* : division à hauteur normale avec :
 - IA : tibiale antérieure née avant le tronc donnant la fibulaire et la tibiale postérieure ,
 - IB : trifurcation en tibiale postérieure, tibiale antérieure et fibulaire,
 - IC : tibiale postérieure née avant un tronc donnant la fibulaire et la tibiale antérieure ;

■ *Type II : division haute* : l'artère poplitée se divise d'une façon plus précoce, au bord supérieur du muscle poplité ; dans cette situation, les artères distales du genou peuvent naître directement des tibiales postérieure et antérieure ; les 3 sous-types sont [2]:

- IIA : l'artère tibiale antérieure naît au-dessus de l'interligne fémoro-tibial,
- IIB : l'artère tibiale postérieure naît au-dessus de l'interligne fémoro-tibial,
- IIC : artère fibulaire naît au-dessus de l'interligne fémoro-tibial ;

■ *Type III* : ce sont les variations en rapport avec *une aplasie ou hypoplasie des artères du réseau distal* et sera décrit avec les artères de la jambe.

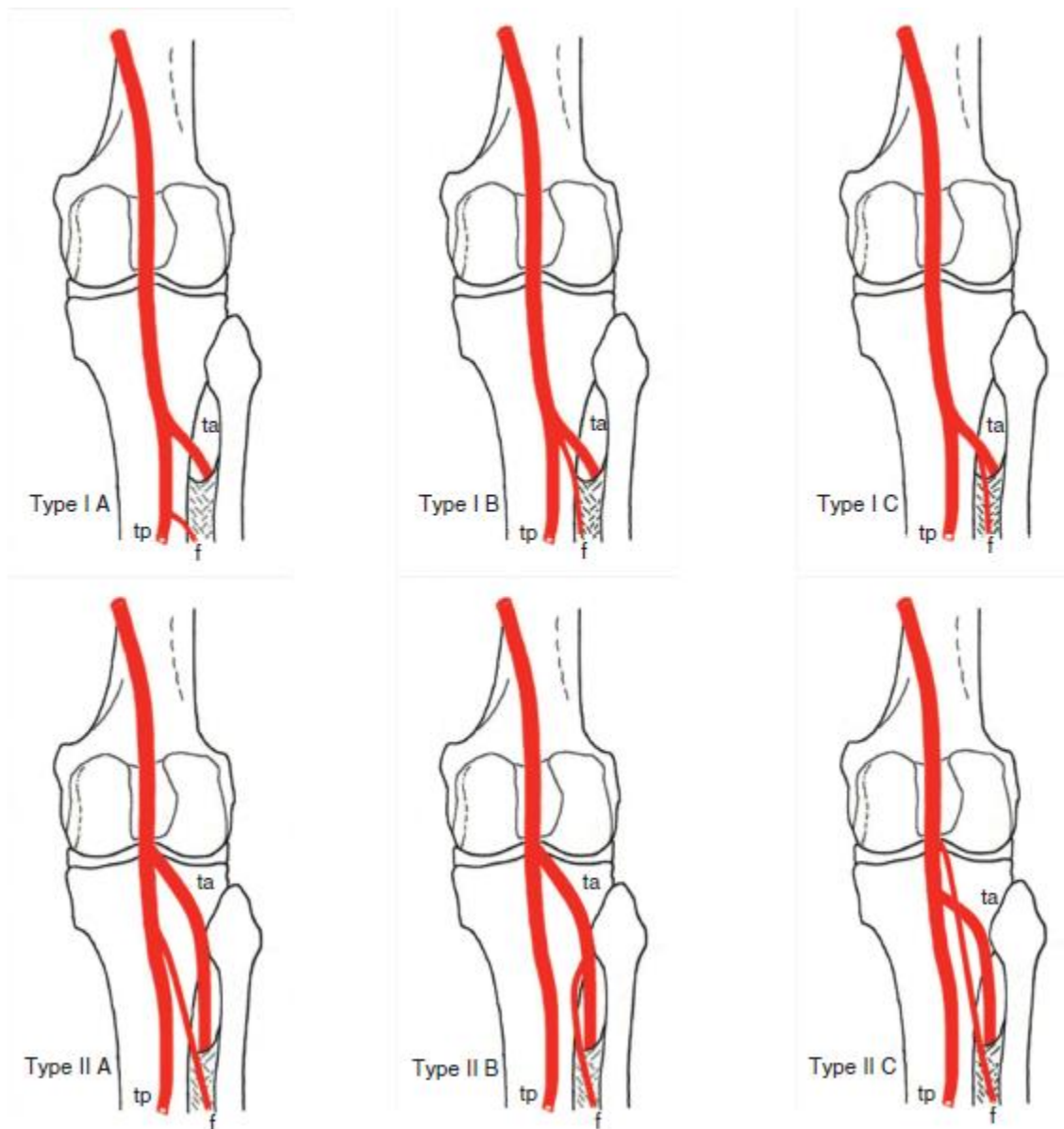


Figure 9: schéma qui représente les modalités de division de l'artère poplitée (vue dorsale) : les types IA, IB, IC relèvent d'une division à la hauteur normale, les types IIA, IIB, IIC relèvent d'une division haute (ta :artère tibiale antérieure , tp :artère tibiale postérieure , f : artère fibulaire).[2]

4. Artères de la jambe

Ce sont 2 branches terminales de l'artère poplitée naissant à hauteur de l'arcade tendineuse du muscle soléaire : l'artère tibiale postérieure, branche médiale destinée à vasculariser la loge postérieure de la jambe, et l'artère tibiale antérieure, branche latérale destinée à vasculariser la loge jambière antérieure.[2]

L'artère tibiale postérieure, artère de la région postérieure de la jambe, née de l'artère poplitée au même niveau que l'artère tibiale antérieure, décrit un trajet médial et vertical jusqu'au sillon malléolaire médial puis se dirige en avant pour donner dans la région infra malléolaire médiale les artères plantaires médiale et latérale. [2]

Les autres artères collatérales de la tibiale postérieure sont : la nourricière du tibia, la récurrente tibiale médiale, des rameaux musculaires, l'artère malléolaire postéro-médiale, le rameau communicant tibial et des rameaux calcanéens médiaux .[2]

L'artère tibiale antérieure suit d'abord un court trajet de deux cm dans la région jambière postérieure, puis gagne la loge antérieure de la jambe en passant au-dessus du bord supérieur de la membrane interosseuse ; elle descend verticalement dans cette loge et se termine au niveau de l'interligne talo-crural en devenant l'artère dorsale du pied.[2]

Elle fournit les artères récurrentes tibiales postérieure et antérieure , l'artère circonflexe de la fibula, l'artère récurrente fibulaire antérieure, des rameaux musculaires et les artères malléolaires antérolatérale et antéro médiale.[2]

Sa plus grosse collatérale est l'artère fibulaire qui fournit l'artère nourricière de la fibula, des rameaux musculaires, le rameau perforant de la membrane interosseuse crurale, le rameau communicant avec son homologue tibial et

l'artère malléolaire postéro-latérale [2]

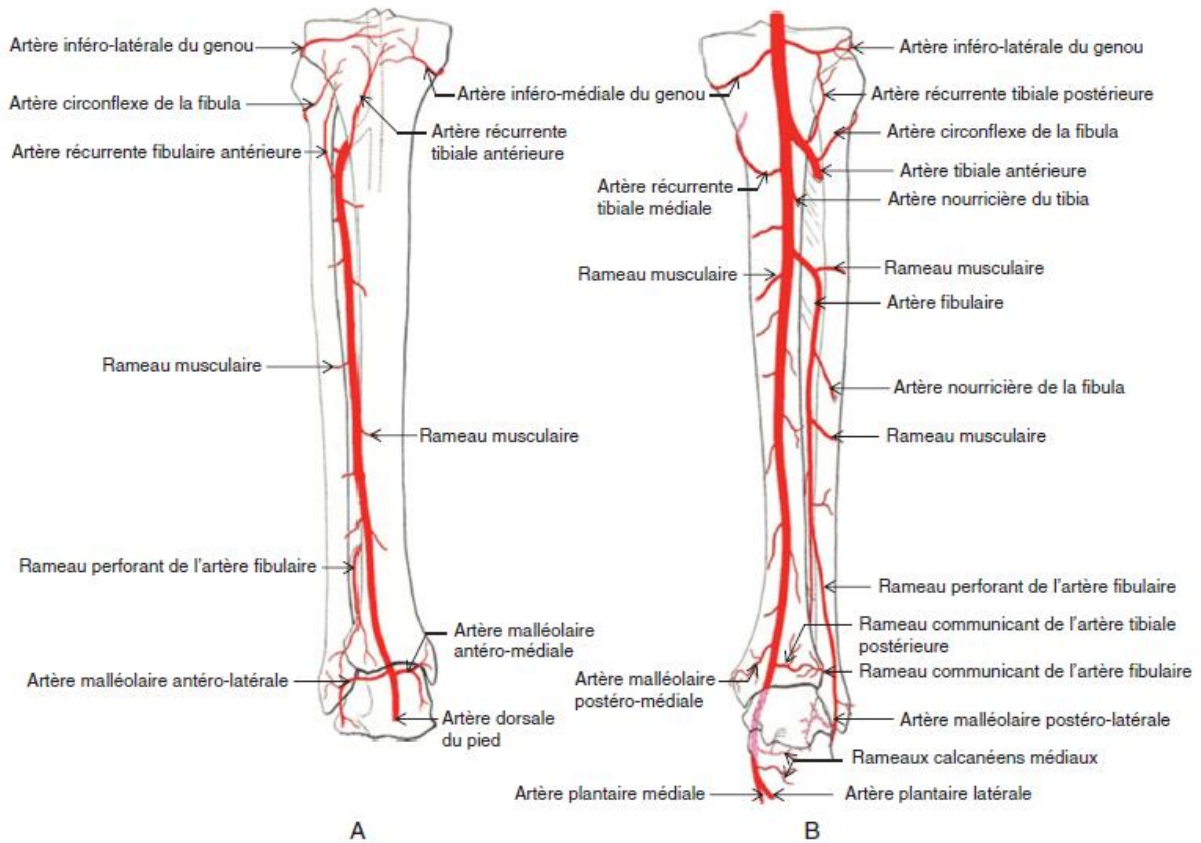


Figure 10: schéma qui représente les artères de la jambe (vue ventrale :A) (vue dorsale B)[2]

i. Variations des artères de la jambe

Les principales variations des artères de la jambe correspondent au type III de la classification de Kim [4], avec ses trois sous-types selon que l'hypo-aplasie concerne l'artère tibiale postérieure, l'artère tibiale antérieure ou ces deux artères (figure 11).[2]

-Type III : artères du réseau distal hypoplasiques ou aplasiques

avec :

* IIIA : tibiale postérieure hypo-ou aplasique : les artères tibiale antérieure et fibulaire assurent la vascularisation distale, les artères plantaires naissent de la fibulaire ;

*IIIB : artère tibiale antérieure hypo-ou aplasique et vascularisation distale assurée par la tibiale postérieure et la fibulaire ;

* IIIC : tibiales postérieure et antérieure hypo-ou aplasiques et vascularisation distale assurée par la seule artère fibulaire.

Mais d'autres variations non prises en compte dans cette classification peuvent être recensées, comme l'aplasie ou absence de l'artère fibulaire (moins de 0,1 %)[30] .

Signalons aussi la possibilité de rencontrer un rameau perforant de l'artère fibulaire de gros calibre et qui donne l'artère dorsale du pied (3 %)[30] à la place de la tibiale antérieure.

Il s'agit de l'artère dorsale du pied qui vascularise le dos du pied et des artères plantaires latérale et médiale qui irriguent la plante du pied.[2]

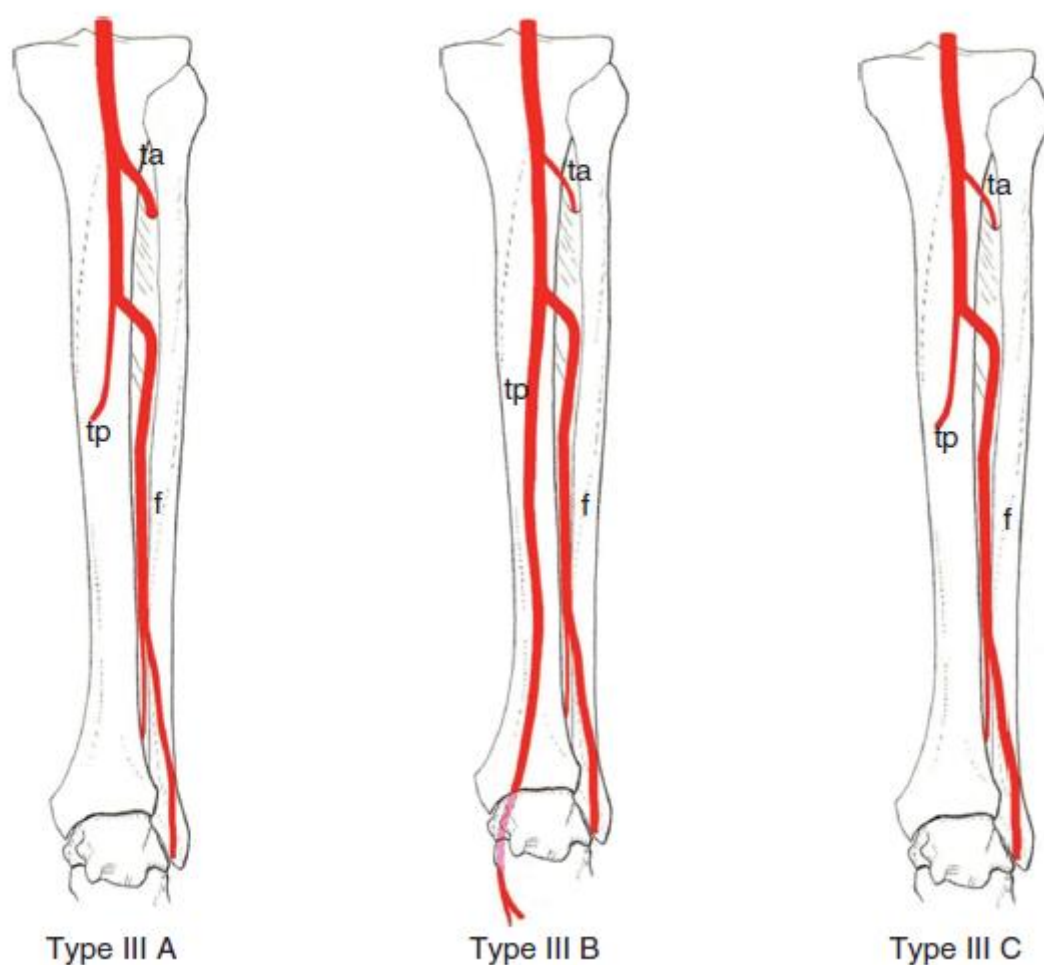


Figure 11: schéma en vue dorsale du type III de Kim : artères de la jambe aplasiques ou hypoplasique (ta: artère tibiale antérieure , tp: artère tibiale postérieure, f: artère fibulaire) IIIA: artère tibiale postérieure hypoplasique avec une vascularisation distale assurée par les artères tibiale antérieure et fibulaire. IIIB : artère tibiale antérieure hypoplasique avec une vascularisation distale assurée par les artères tibiale postérieure et la fibulaire .IIIC : artères tibiales postérieure et antérieure hypoplasiques avec une vascularisation distale assurée par la seule artère fibulaire.[2]

5. Artères du pied

L'artère dorsale du pied fait suite à l'artère tibiale antérieure au bord inférieur du retinaculum des muscles extenseurs ; elle se dirige en avant jusqu'à l'extrémité proximale du 1er espace inter métatarsien ou elle se termine en se divisant en artère plantaire profonde et en 1re artère métatarsienne dorsale ; elle fournit l'artère du sinus du tarse, l'artère tarsienne latérale, les artères tarsiennes médiales et l'artère arquée qui s'anastomose avec une branche de l'artère tarsienne latérale pour former l'arcade dorsale du tarse et qui donne les 2e, 3e et 4e artères métatarsiennes dorsales, a l'origine des artères digitales dorsales (figure 12).[2]

L'artère plantaire latérale naît de l'artère tibiale postérieure dans la région infra malléolaire médiale, décrit un 1er segment oblique en avant et en dehors puis s'incurve et passe sous la base des métatarsiens : au terme de ce 2e segment, transversal, appelé arcade plantaire profonde, elle se termine au niveau de l'extrémité proximale du 1^{er} espace inter métatarsien en s'anastomosant avec l'artère plantaire profonde ; elle fournit les quatre artères métatarsiennes plantaires qui se divisent chacune en deux artères digitales plantaires, les rameaux perforants proximaux qui unissent l'arcade plantaire profonde aux artères métatarsiennes dorsales, l'artère digitale plantaire du 5e orteil, des rameaux musculaires et des rameaux calcanéens.[2]

L'artère plantaire médiale, également née de la tibiale postérieure dans la région infra malléolaire médiale, décrit un trajet sagittal vers l'avant, près du bord médial du pied et se termine un peu avant l'interligne tarso-métatarsien en une branche profonde qui fournit l'artère digitale médiale de l'hallux et un rameau anastomotique avec la première artère métatarsienne plantaire et en une

branche superficielle grêle et inconstante qui s'anastomose avec les deux ou trois premières artères métatarsiennes plantaires ; l'artère plantaire médiale fournit des rameaux collatéraux cutanés, musculaires et articulaires .[2]

Les artères plantaires latérale et médiale peuvent être réunies par une anastomose directe, appelée arcade plantaire superficielle.[2]

Il existe trois dispositifs anastomotiques entre les réseaux plantaire et dorsal du pied :

- L'anastomose directe entre les artères plantaires profonde et latérale;
- L'anastomose entre l'artère arquée et l'arcade plantaire profonde par le biais des artères perforantes proximales.
- L'anastomose entre les artères métatarsiennes dorsales et plantaires par l'intermédiaire d'artères perforantes distales.

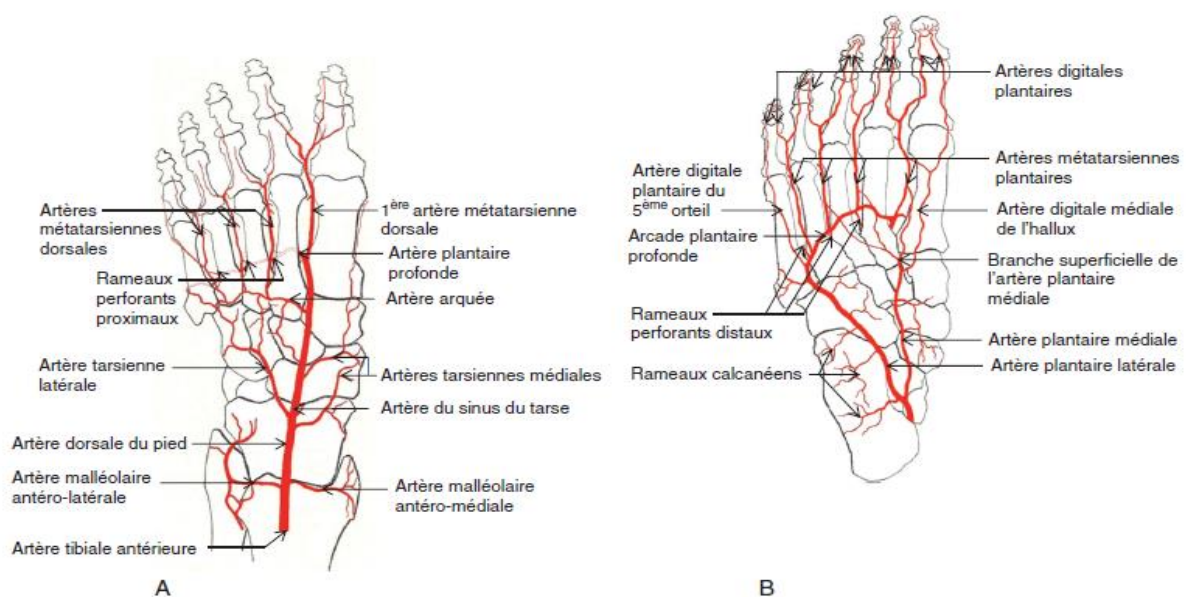


Figure 12: schéma représentant les artères du pied. A : branches de l'artère dorsale du pied (vue dorsale) . B: Branches des artères plantaires (vue plantaire) .[2]

i. Variations des artères du pied

Les artères du pied sont sujettes à de nombreuses variations, à l'instar des artères de la main.

Ainsi, le réseau dorsal peut être en partie fourni par le système plantaire, en cas d'insuffisance ou d'absence de l'artère dorsale du pied : les artères métatarsiennes dorsales naissent alors de l'arcade plantaire par l'intermédiaire des perforantes proximales. Il peut aussi provenir du rameau perforant de l'artère fibulaire quand celui-ci supplée l'artère dorsale du pied du fait de l'atrophie ou de l'agénésie de l'artère pédieuse.[2]

A l'inverse, lorsque la plantaire latérale a un calibre réduit, l'artère dorsale du pied peut être volumineuse et alimenter l'arcade plantaire par sa branche terminale plantaire profonde.[2]

Il existe donc une sorte de balancement entre les réseaux plantaire et dorsal du pied, avec possibilité de suppléance dans les deux sens. Lippert et Pabst [27] ont répertorié les principaux cas de variations de la contribution respective des artères dorsale du pied et de l'arcade plantaire à l'alimentation des métatarsiennes dorsales en indiquant leur fréquence respective.[2]

Par ailleurs, pour le réseau plantaire lui-même, l'importance relative entre les artères plantaire latérale et médiale est aussi sujette à variation : l'artère plantaire latérale peut assurer entièrement la vascularisation de la plante du pied lorsque l'artère plantaire médiale est très grêle ou fait défaut et même la vascularisation du pied tout entier si la plantaire médiale et l'artère dorsale du pied font défaut. Mais il est des cas où inversement la plantaire médiale est plus développée et supplée en partie la plantaire latérale en fournissant les premières, voire la totalité des artères métatarsiennes plantaires.[2]

En combinant les modalités d'apport respectif des artères plantaires latérale, médiale et profonde aux artères métatarsiennes plantaires, 8 variantes ont été décrites par ces mêmes auteurs.[2]

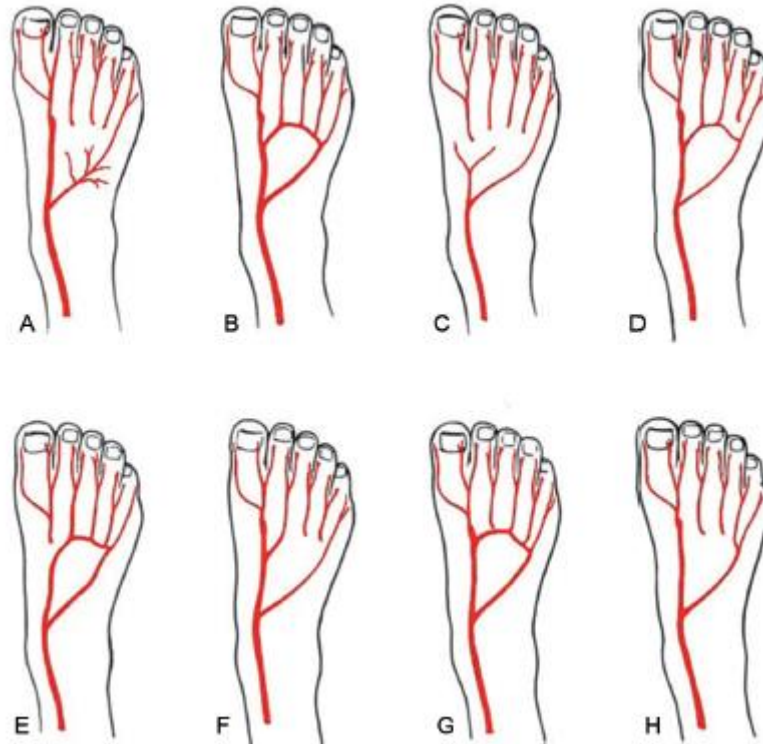


Figure 13: schéma représentant les différentes variations des artères dorsales du pied, selon la contribution de l'arcade plantaire et de l'artère dorsale du pied à l'alimentation des métatarsiennes dorsales, modifié d'après Lippert et Pabst. A : première artère métatarsienne dorsale née de l'artère dorsale du pied et les 3 autres provenant des vaisseaux plantaires (40%). B : quatre artères métatarsiennes dorsales provenant de l'artère dorsale du pied et de l'artère arquée (20%). C : quatre artères métatarsiennes dorsales alimentées par l'arcade plantaire via les rameaux perforant (10%) . D : Artères métatarsiennes dorsales provenant de l'artère arquée et de l'artère dorsale du pied , sauf la 4eme (6%). E : première artère métatarsienne dorsale alimentée par l'arcade plantaire (5%). F : première et deuxième métatarsiennes dorsales alimentées par l'artère dorsale du pied, les 3^e et 4^e alimentées par l'arcade plantaire (5%). G . deuxième artère métatarsienne dorsale alimentée par l'arcade plantaire (4%). H.

troisième et quatrième métatarsienne dorsales alimentées par l'arcade plantaire
(3%)[2]

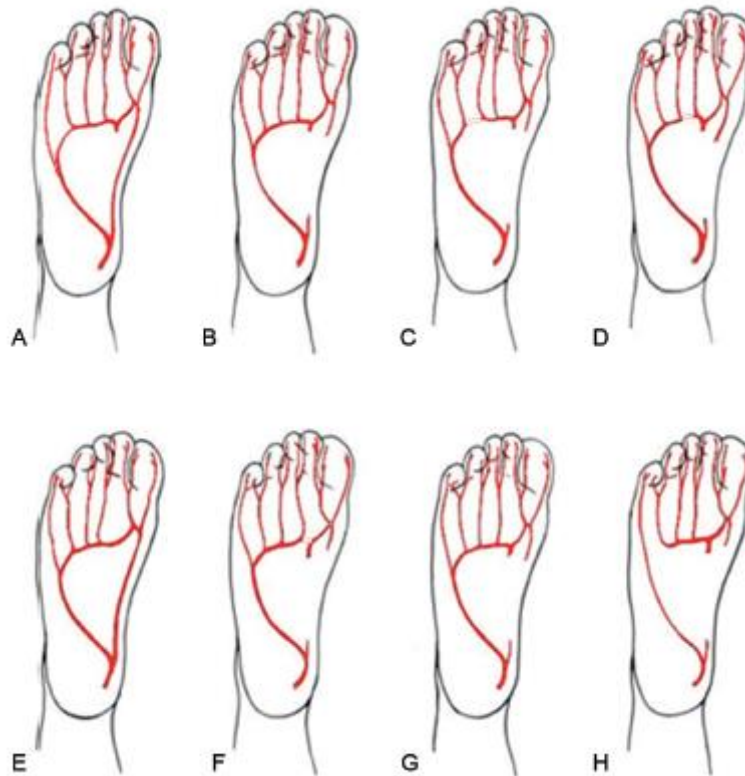


Figure 14: schéma représentant les différentes variations des artères et arcades plantaires, modifié d'après Lippert et Pabst. A. Arcade anastomotique entre artères plantaires profonde et latérale fournissant les quatre artères métatarsiennes plantaires et recevant une anastomose de l'artère plantaire médiale (27%). B. Arcade anastomotique entre artère plantaire profonde et latérale fournissant les quatre artères métatarsiennes plantaires, ainsi que l'artère digitale plantaire du cinquième orteil (26%). C. Artère plantaire profonde fournissant les trois premières métatarsiennes plantaires (20%). D. Artères plantaires profonde fournissant la première et la deuxième métatarsiennes plantaires (13%). E. Artère plantaire latérale fournissant les quatre métatarsiennes plantaires avec anastomose de l'artère plantaire médiale (7%). F. première artère métatarsienne plantaire provenant de l'artère plantaire profonde, les trois autres provenant de l'artère plantaire latérale (6%). G. Anastomose équilibrée entre

**artères plantaires profonde et latérale sans anastomose de la plantaire médiale(1%).H.
Artère plantaire profonde alimentant à elle seule les quatre métatarsiennes plantaires
(1%).[2]**



Observation



III. Observation :

Il s'agit d'un garçon de 7 ans, avec une histoire familiale de neurofibromatose de type 1 dans la fratrie. Le déroulement de la grossesse ainsi que l'accouchement étaient sans particularités. À l'âge de 4 ans, une asymétrie des deux membres inférieurs avec raccourcissement a été remarquée, mais c'est l'apparition d'une plaque de nécrose à l'hallux gauche qui a motivé la consultation quelques années plus tard.

L'examen clinique trouvait une hypoplasie du membre inférieur gauche, avec une différence de longueur, une hypotrophie des loges musculaires de la jambe et une nette différence de taille entre les deux pieds. Une plaque de nécrose sèche du gros orteil est également retrouvée (*figure 15B*). Plusieurs taches café au lait sont observées au niveau du tronc, du dos et au membre inférieur, qui dépassent 15 mm de diamètre (*figure 16*). Les pouls du membre inférieur gauche sont abolis, alors qu'ils sont bien perçus du côté droit.

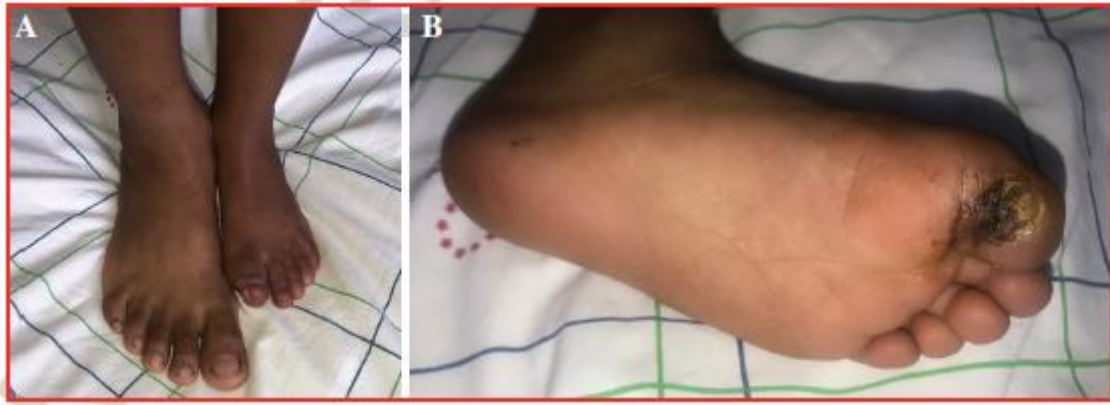


Figure 15:image montrant l'hypoplasie unilatérale du membre inférieur gauche (A) et la
plage de nécrose de l'hallux (B).

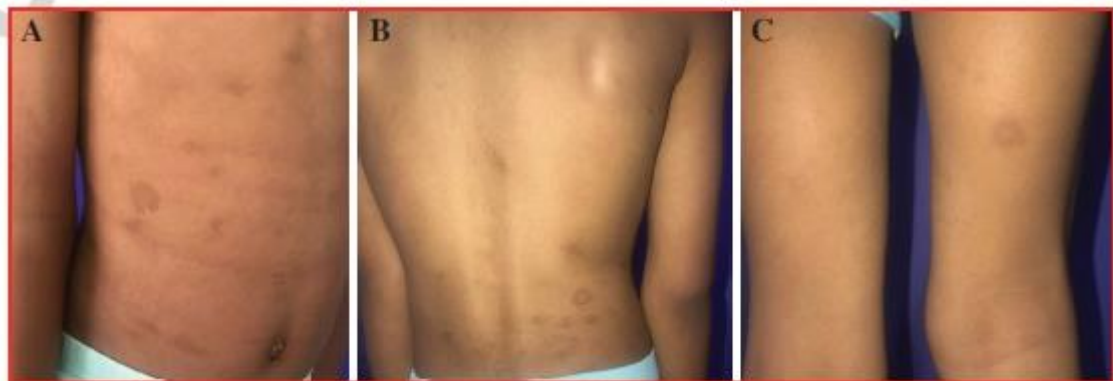


Figure 16:images de lésions cutanées en tâches café au lait au niveau du tronc (A), du
dos (B) et au membre inférieur (C).

Un angioscanner de l'aorte et des membres inférieurs a objectivé une occlusion de l'artère iliaque externe gauche avec une reprise au niveau de l'artère fémorale commune, puis une occlusion de l'artère poplitée avec un mauvais lit artériel d'aval (*figure 17*). Au vu des antécédents familiaux et la présence des taches café au lait, le diagnostic d'une atteinte vasculaire dans le cadre de la neurofibromatose de type 1 a été retenu. Les radiographies osseuses ont montré une inégalité des membres inférieurs avec bascule du bassin (*figure 18*). Fait à la recherche d'autres localisations, l'écho-doppler des artères rénales et des troncs supra-aortiques était sans anomalie. L'examen ophtalmologique était normal.



Figure 17: image scannographique montrant l'occlusion de l'artère iliaque externe gauche sur toute sa longueur et une thrombose étendue de l'artère poplitée.



Figure 18: radiographie aux rayons X montrant l'inégalité des membres inférieurs avec bascule du bassin.

L'enfant a bénéficié d'une cure chirurgicale : nous avons réalisé un pontage veineux autologue ilio-fémoral entre l'artère iliaque primitive gauche et l'artère fémorale commune gauche en veine saphène interne inversée (*figure 19*). L'exploration chirurgicale a trouvé un aspect hypoplasique et fibrosé de l'artère iliaque externe sur toute sa longueur (*figure 20*). Un segment d'artère est prélevé pour étude anatomopathologique. Une excision de la nécrose du gros orteil a également été réalisée. Les suites opératoires ont été simples avec une évolution favorable et une bonne cicatrisation.

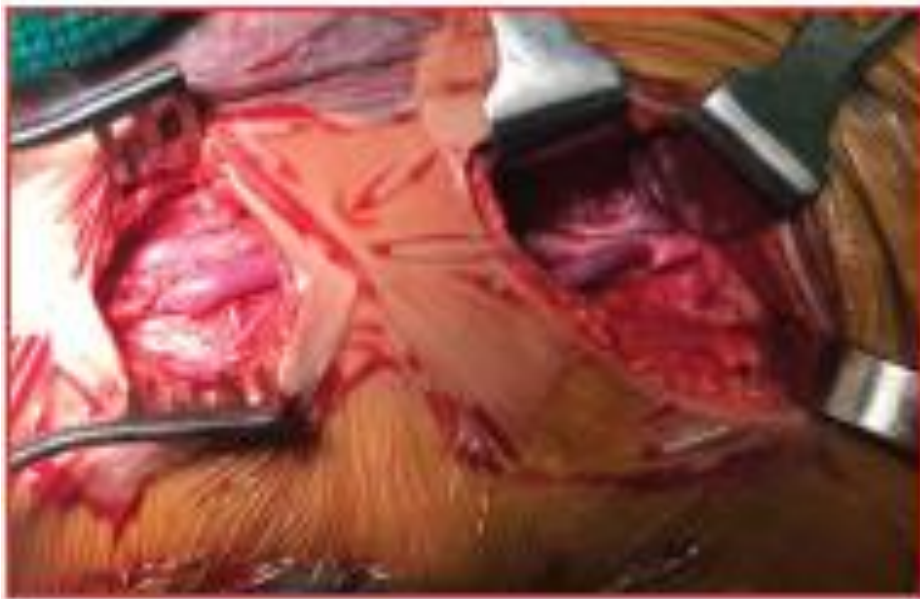


Figure 19:vue opératoire du pontage veineux ilio fémoral gauche.

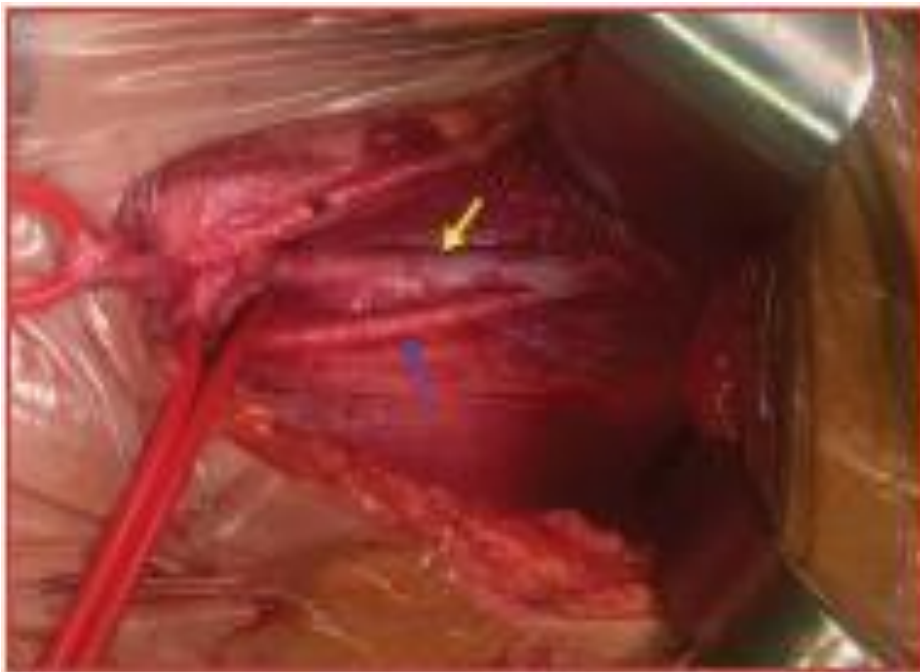


Figure 20:vue peropératoire de la bifurcation iliaque gauche avec une artère hypogastrique normale (flèche jaune) et une artère iliaque externe hypoplasique (flèche bleue)

L'examen histologique montrait un épaississement de la paroi artérielle intéressant la média et l'intima, avec des tissus prolifératif et cellulaire important. Un écho-doppler de contrôle à trois mois montrait la perméabilité du pontage. Par ailleurs, des semelles de marche pour la correction de l'inégalité des membres ont été prescrites, et une chirurgie d'allongement osseux a été prévue ultérieurement.



Discussion



IV. Discussion :

1. Epidémiologie

l'atteinte artérielle est la deuxième cause de décès des patients atteints de neurofibromatose type I[31]

a) Sur le plan international :

La maladie de Von Recklinghausen est une maladie génétique relativement fréquente, avec une prévalence de 1/5000 en moyenne. Elle a été estimée entre une naissance sur 2190 et une naissance sur 7800 [32]. L'incidence de la maladie est de 1 /3000 à 1/3500 naissances [14, 15].

La neurofibromatose de type 1(NF1) est la plus fréquente des neurofibromatoses (représente 80% à 90% des cas de neurofibromatoses). Elle peut survenir à tout âge, peut toucher n'importe quel organe. C'est pourquoi les signes initiaux de la maladie peuvent varier d'un individu à l'autre [11, 12].

Il n'existe pas de prédisposition raciale ni ethnique, ni de sexe ratio. Cependant Riccardi souligne une légère prédominance masculine [33].

Il s'agit d'une maladie héréditaire transmise sur le mode autosomique dominant. Sa pénétrance est voisine de 100% à l'âge de 5 ans : il n'y a donc pas de formes totalement inapparentes[34, 35] . Son expression phénotypique est extrêmement variable. On parle alors de variations phénotypiques inter et intrafamiliale [13]. Les mutations de novo représentent 50% des cas [4], ceci signifie que dans 50% des cas les mutations sont héritées de l'un des deux parents.

Les mutations à l'origine de mosaïques somatiques sont rares et surviennent précocement dans le développement. Elles peuvent donc impliquer de nombreux tissus et entraîner de multiples manifestations cliniques.

Récemment, un mosaïcisme ne touchant que les lignées germinales a été trouvé, mais sa fréquence est difficile à estimer. Ceci explique les situations familiales très rares où des parents cliniquement sains ont plusieurs enfants atteints [4, 36].

La recherche de l'origine parentale des mutations a fait apparaître que :

Les mutations de type grande délétion ont plutôt une origine maternelle prédominante. Les manifestations cliniques sont alors plus précoces et plus sévères, ceci se voit dans 10% des cas.

- Les mutations ponctuelles du gène NF1 ont une origine paternelle prédominante. Ils surviennent préférentiellement au cours de la gamétogenèse paternelle, sans que l'âge de la conception ne soit incriminé, ceci se voit dans 90% des cas [37].

Notre patient a une histoire familiale de neurofibromatose de type 1 dans la fratrie

L'incidence de l'atteinte artérielle dans la NF1 est entre 1 à 3%. [38, 39], cette valeur est sous-estimée du faite du caractère silencieux de ces lésions. En effet Reubi [40] a suggéré que ces lésions vasculaires peuvent être retrouvées chez chaque patient atteint de neurofibromatose de type 1, si elles sont recherchées systématiquement. De plus, Salyer [41] a décrit que ; les autopsies d'une série de patients atteints de NF1, et décédés d'une étiologie autre qu'une lésion vasculaire, a retrouvé des anomalies vasculaires chez 8 des 18 patients, soit dans 44% des cas.

Les sténoses et les occlusions artérielles représentent la grande majorité des lésions vasculaires de la NF1. Les artères rénales représentent la localisation la plus fréquente de la dysplasie vasculaire de la maladie de Von Recklinghausen [42].

b) Au Maroc :

A notre connaissance, jusqu'à ce jour, aucune étude épidémiologique déterminant la fréquence de la maladie de Recklinghausen au Maroc n'a été réalisée. Cependant, une étude faite sur 30 patients en 7 ans (durant la période entre 1992-1998) au service de dermatologie du CHU Ibn Sina de Rabat, retrouve une moyenne de 4 malades hospitalisés par an [43].

D'autres cas isolés de NF1 observés à Rabat, ont été signalés. Ils relèvent de plusieurs spécialités médicales: gynéco-obstétrique [44, 45], chirurgie dentaire [46] [47], médecine interne [48] [49], oncologie [50, 51], neurochirurgie[52], urologie [53], viscérales [54], chirurgie thoracique [55].

L'atteinte artérielle au cours de la NF1 au Maroc, n'a été décrite que dans quatre observations cliniques à Rabat :

- Dans la première, il s'agit d'un cas de fistule artério-veineuse cervicale au niveau de l'artère vertébrale gauche, chez une patiente ayant un neurofibrome plexiforme cervico-scapulaire gauche dans le cadre de la NF1, observée au service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale de l'hôpital des spécialités du CHU Ibn Sina de Rabat [56].

- La deuxième, traite le cas d'une vasculopathie éctasique diffuse des artères cérébrales sur maladie de Von Recklinghausen prise en charge par les services de médecine interne et d'imagerie médicale de l'hôpital militaire Mohammed V de Rabat [49].

- la troisième traite le cas d'une patiente de 25 ans, connue porteuse de la maladie de Von Recklinghausen, prise en charge au service de chirurgie vasculaire CHU Ibn Sina Rabat, qui a présenté une augmentation spontanée et douloureuse du volume du bras gauche en rapport avec un faux anévrisme de l'artère humérale. Le geste chirurgical a consisté en une mise à plat du faux anévrisme et la ligature de l'artère humérale gauche. L'hémostase a été réalisée difficilement. La patiente a présenté d'importantes hémorragies et une instabilité hémodynamique en per- et en postopératoire. Le décès est survenu à j2 postopératoire.[57]

- Le quatrième cas est celui d'un patient de 17 ans, connu porteur de la maladie de Von Recklinghausen, observé au service de chirurgie vasculaire CHU Ibn Sina Rabat, qui a présenté une artérite stade II du membre inférieur droit, en rapport avec une sténose longue de l'artère fémorale superficielle droite étendue à l'artère poplitée, avec une reprise au niveau des artères de jambe par une importante circulation collatérale artérielle. L'abstention thérapeutique a été de mise avec une surveillance clinique régulière[57].

A notre connaissance, notre patient est le premier cas d'hypoplasie du membre inférieur secondaire à une dysgénésie de l'artère iliaque externe au cours de la maladie de Von Recklinghausen décrit dans la littérature internationale. Il est également le 2ème cas opéré pour manifestation artérielle sur NF1 dans notre pays

2. Physiopathologie de la maladie:

a) Histopathologie de l'atteinte artérielle dans la NF1 :

1. Atteinte des artérioles de petit calibre :

i. Classification de REUBI :

La première description histologique des lésions artérielles chez les patients atteints de la NF1, fut décrite en 1945 par Reubi [58]. Il distingue trois formes histopathologiques atteignant les artérioles de petit calibre. Il s'agit de la forme intimale pure, de la forme intimale et anévrysmale, et de la forme nodulaire. Reubi ne s'est intéressé qu'aux atteintes des artérioles de petit calibre.

Forme intimale pure :

La forme intimale pure concerne les artérioles de fin calibre, de 50 à 400 microns de diamètre [59, 60].

Elle se caractérise par une prolifération intimale marquée, faite de cellules fusiformes en couches concentriques pouvant conduire à la sténose voire l'oblitération du vaisseau par épaissement de l'intima. Un amincissement de la média est noté, par ailleurs l'adventice est normale .

Forme intimale et anévrysmale :

La forme intimale et anévrysmale concerne les vaisseaux de plus grand calibre, de 0,5 à 1 millimètre de diamètre (500 à 1000 microns) ,[59, 60].*

Elle se caractérise par un épaissement fibro-hyalin considérable de l'intima, parfois concentrique mais le plus souvent en coussin, associé au développement de petits anévrysmes circoïdes, véritables hernies de l'intima proliférante à travers les zones fragilisées de la média. La couche musculaire de

l'endothélium vasculaire est atrophiée, voire totalement détruite par endroit. Les lames élastiques sont morcelées, épaissies et dédoublées. La thrombose secondaire est fréquente et favorise la prolifération intimale. Par ailleurs l'adventice est normale.

Forme nodulaire:

La forme nodulaire concerne les artérioles de 200 à 700 microns de diamètre.

Elle se caractérise par l'apparition de nodules neurofibromateux de 300 microns de diamètre, fusocellulaires siégeant à la jonction médio-adventitelle. Lorsque ces nodules ne sont pas trop étendus, l'intima n'est pas affectée. Ces nodules sont bien délimités et presque toujours centrés par un fin capillaire parfois thrombosé, et dont les parois sont l'objet d'une dégénérescence fibrohyaline.

Ces nodules sont constitués de cellules fusiformes qui seraient pour certains auteurs, comme Salyer [41] des cellules de Schwann ou pour d'autres, comme Greene[61] des cellules musculaires lisses.

ii. Classification de FEYRTER :

C'est en 1949 que Feyrter [62], a modifié la classification histologique des lésions artérielles de la neurofibromatose de type 1 en décrivant quatre formes différentes :

La forme intimale simple :

Correspond à la forme intimale pure décrite par Reubi auparavant.

La forme intimale avancée :

L'intima subit une transformation fibreuse, la média est amincie à l'extrême, avec parfois fusion des limitantes élastiques, les trois tuniques sont envahies par une prolifération fusocellulaire, on peut toutefois rencontrer des cellules épithélioïdes parmi les cellules fusiformes.

La forme nodulaire :

Identique à celle de Reubi.

La forme épithélioïde diffuse :

Elle concerne les artérioles de 200 à 700 microns de diamètre, elle correspond à une prolifération de cellules épithélioïdes fusiformes à travers la paroi vasculaire, toutes les couches des artérioles sont envahies, la lame élastique disparaît.

Cette classification histologique des lésions vasculaires initialement décrite par Reubi puis Feyrter est cependant restrictive car limitée aux artérioles de petit calibre, n'excédant pas un millimètre de diamètre, or les artères de plus gros calibre sont également atteintes par la dysplasie de la neurofibromatose de type 1 et présentent des signes histologiques particuliers.

2. Atteinte des artères de gros calibre :

Au niveau des artères de gros calibre, c'est-à-dire de diamètre supérieur à un mm, la nature des lésions rencontrées est controversée dans la littérature.

Pour certains auteurs, tel que Habib [63], il s'agit du même type lésionnel que celui décrit dans la paroi des artérioles de petit calibre, de façon plus ou moins diffuse et intense : prolifération intimale fibro-élastique, rupture de l'intima responsable de la formation de micro anévrysmes.

Pour d'autres auteurs, tel que Greene [61], il semble utile de distinguer deux types de lésions vasculaires fondamentalement différentes histologiquement :

- L'atteinte des gros vaisseaux correspondrait à un engainement de la paroi vasculaire par du tissu neurofibromateux ou ganglioneuromateux.
- L'atteinte des petits vaisseaux serait celle décrite précédemment par Reubi et Feyrter.

En s'appuyant sur ces données, devant toute dysplasie de l'intima et de la média qui ne s'inscrit pas dans un contexte clinique patent de NF1, il y a lieu systématiquement d'évoquer cette étiologie, d'en rechercher les différents signes cardinaux, de faire une enquête héréditaire, d'informer l'anatomo-pathologiste de cette possibilité, et éventuellement de demander l'apport génétique de la biologie moléculaire [64].

b) Physiopathologie et pathogénie de l'atteinte artérielle dans la NF1 :

Il existe essentiellement 2 mécanismes pathogéniques suggérés par la plupart des auteurs : la dysplasie vasculaire congénitale, et l'envahissement des parois vasculaires par du tissu neurofibromateux.

1. La dysplasie congénitale :

La dysplasie congénitale d'origine mésodermique et neurectodermique, est caractérisée par une accumulation de substance mucoïde dans l'intima et la média des vaisseaux de moyen et gros calibre. Elle aboutit à la constitution de sténoses, d'occlusions, de ruptures, de fistules artério-veineuses ou d'anévrismes [65]. Sa nature neurale ou encore neurectodermique est proposée

par Reubi [58] et Feyrter [66], pour qui, il s'agirait d'une prolifération intramurale de filets nerveux à partir du réseau nerveux périvasculaire réalisant alors une véritable « neurofibromatose vasculaire ».

i. Rôle des cellules de Schwann :

Cette hypothèse est reprise par Salyer, puisque pour lui, l'épaississement de l'intima est dû à une prolifération de cellules de Schwann, cellule d'origine nerveuse provenant de la crête neurale [41].

Hirsch et al. dans son étude, propose l'existence d'un mécanisme primitif, représenté par une prolifération de cellules de Schwann avec secondairement une dégénérescence ou fibrose de la paroi vasculaire ; ces anomalies conduisant à la formation d'anévrismes notamment aortiques ou cérébraux [67].

ii. Rôle des cellules endothéliales :

La vasculopathie des NF1 pourrait résulter ; de la défaillance de l'endothélium à supprimer une migration et une prolifération excessive des cellules musculaires lisses, ou bien il pourrait s'agir d'une réponse anormale des cellules musculaires lisses aux signaux normaux d'un endothélium [20].

iii. Rôle des cellules musculaires lisses :

Greene [61], lui, suggère une origine musculaire lisse, puisqu'il retrouve dans les vaisseaux neurofibromateux des lésions proches de la dysplasie fibromusculaire. Cette hypothèse fut approfondie par Westenend[68], Malecha [69] et Cormier [70] qui par une analyse immunohistochimique et par microscopie électronique, ont montré que les amas cellulaires présents dans la paroi vasculaire de patients NF1, considérés antérieurement comme d'origine Schwannienne, étaient en fait des cellules musculaires lisses. Malecha [69] va

plus loin en mettant en évidence l'origine musculaire lisse des cellules fusiformes retrouvées dans les parois vasculaires.

De même, ce sont les cellules musculaires lisses contenues dans la média des vaisseaux, qui contrôlent son tonus vasomoteur, et jouent un rôle dans le maintien de la pression vasculaire en réponse à divers médiateurs d'origine nerveuse, hormonale ou locale. Leur altération peut alors expliquer le manque de tonus et l'absence de vasoconstriction des vaisseaux lors de leur section ou d'un quelconque traumatisme aussi minime soit-il [20].

iv. Rôle de la neurofibromine:

D'après Hamilton [20] et Friedman [71], c'est l'altération de la fonction de la neurofibromine, protéine codée par le gène NF1, et qui s'exprime essentiellement dans le cœur, les cellules musculaires lisses de la paroi des vaisseaux, et dans l'endothélium vasculaire qui expliquerait l'ensemble des lésions vasculaires décrites au cours de la NF1, en particulier l'angiodysplasie des vaisseaux de moyen et de gros calibre [72].

L'élucidation du rôle de la neurofibromine dans le dysfonctionnement endothélial ainsi que dans la migration et la prolifération des cellules musculaires lisses, peut conduire à une nouvelle approche des traitements des maladies vasculaires en général, ainsi que de la vasculopathie NF1 en particulier [20].

2. . L'envahissement vasculaire par du tissu neurofibromateux

L'infiltration des parois vasculaires par du tissu neurofibromateux, peut entraîner des hémorragies, qui se produisent le plus souvent, d'après la littérature internationale, dans les cavités cœlomiques (érosion d'un vaisseau intercostal dans le thorax et de la veine cave inférieure dans l'abdomen) [73-75].

Remarque :

Des facteurs externes, qui interviennent dans la physiopathologie de l'athérosclérose, peuvent être impliqués dans le développement des lésions vasculaires de la neurofibromatose de type 1 : surcharge pondérale, tabac, stress [20]...

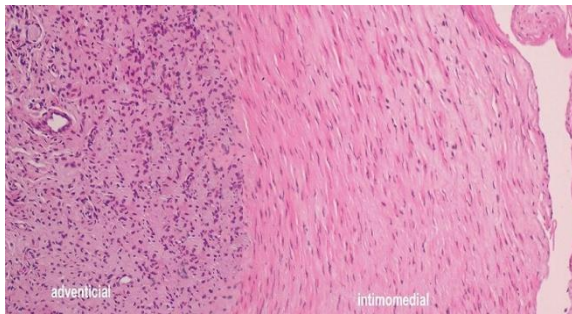


Figure 21: la coupe histologique passant par la paroi d'un anévrisme poplité montre, (après coloration à l'hématoxylin-eosin et grossissement *100) une prolifération de cellules musculaires lisses donnant une dysplasie intimomédiale, et une prolifération de cellules fusiformes envahissant l'adventice, correspondant à une invasion adventitielle par du tissu neurofibromateux [1].

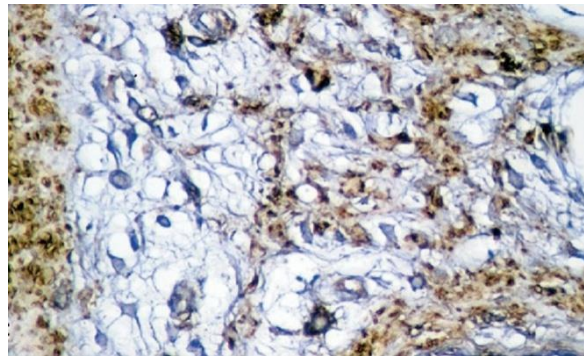


Figure 22: les cellules en prolifération ont une coloration positive (brun-rougeâtre) à la protéine S100 immunoperoxydase, indiquant une origine neurale de l'envahissement de la paroi anévrysmale [1].

c) Physiopathologie et pathogénie du trouble hémorragique dans la NF1 :

La possibilité d'une diathèse hémorragique a été suspectée depuis longtemps chez les patients NF1, du fait des hémorragies locales profuses et de la formation d'hématomes gigantesques, soit spontanément, soit à la suite d'une chirurgie d'exérèse de neurofibromes plexiformes, chez près de 93% des patients.

Le caractère massif de ces hémorragies est responsable en grande partie de la mortalité de la maladie. Il pourrait résulter d'une anomalie plaquettaire. D'autres études plus récentes nous mettent sur la piste d'un facteur plasmatique inhibiteur compétitif de l'adhésion des plaquettes, ou sur celle d'un collagène sous-endothélial anormal.

Nous nous proposons donc ici, d'expliquer les raisons de ce trouble hémorragique au jour des connaissances actuelles [22]:

1. . Une origine plaquettaire :

Aucune anomalie biologique n'a été détectée dans les analyses sanguines incluant le nombre de plaquettes chez les patients NF1. Donc, à priori, il n'existe aucune anomalie quantitative pouvant expliquer ce trouble hémorragique.

La NF1 expose à une fonction plaquettaire défectueuse caractérisée par, in vitro, l'atténuation de leur fixation au collagène du sous-endothélium , [76, 77]. Mais cette hypothèse reste à démontrer d'autant que certains résultats prouvent l'existence d'un inhibiteur plasmatique, ce qui milite contre une anomalie intrinsèque plaquettaire exclusive.

Alternativement il a été supposé qu'une transduction défectueuse du signal dans les plaquettes NF1, pourrait être présente et pourrait se rajouter à l'anomalie plaquettaire intrinsèque [77] mais cette voie n'a jamais été explorée plus avant jusqu'à aujourd'hui.

2. Une origine plasmatique :

Due à l'existence d'un facteur plasmatique inhibiteur compétitif .La présence d'une activité inhibitrice du plasma NF1 est suggérée par son atténuation directe de l'agrégation des plaquettes normales, autant que par

l'incapacité d'un plasma normal à corriger le défaut d'agrégation de ces mêmes plaquettes, baignant dans un plasma NF1.

Ceci permet d'émettre l'hypothèse de l'existence d'un inhibiteur plasmatique compétitif, qui interfère avec les récepteurs plaquettaires du collagène sous-endothélial, et peut être même avec le facteur de von Willebrand (vWF) quant à sa fixation au collagène. Ceci explique l'existence de plusieurs cas cités dans la littérature internationale, d'association chez les mêmes patients, d'une NF1 et d'une maladie de Willebrand modérée de type 1.[77-79].

3. Une anomalie du collagène sous-endothélial :

Les neurofibromatoses sont connues pour contenir des anomalies qualitatives et quantitatives du collagène [80, 81] qui peuvent de façon plausible conduire à un phénomène auto-réactif [77].

Peltonen et al. ont démontré par une étude d'hybridation in situ que les cellules de Schwann, les cellules périneurales et les cellules fibroblaste-like dans les neurofibromes sont tous capables d'exprimer certains gènes responsables de la synthèse des composants de la matrice-extra cellulaire incluant le collagène de type I, IV et VI, la fibronectine et la laminine[82].

L'expression de la neurofibromine anormale par les cellules fibroblasteslike, expliquant une synthèse de collagène sous-endothélial quantitativement voire qualitativement anormale, est une hypothèse qui reste à explorer.

Une autre hypothèse impliquant le collagène comme une des causes de coagulopathie fait intervenir le facteur von Willebrand (vWF). En effet, le vWF adsorbé par le collagène fibrillaire joue un rôle dans la fixation des plaquettes au

collagène sous-endothélial et à l'agrégation des plaquettes entre-elles [83, 84]. L'hypothèse est la suivante : les similitudes entre l'adhésion des plaquettes au collagène et la fixation de vWF par le collagène suggèrent que le facteur von Willebrand doit avoir un rôle dans l'adhésion des plaquettes au collagène [79, 85]. Une dénaturation du collagène par la mutation NF1 pourrait diminuer la fixation du vWF au collagène et diminuerait ainsi l'adhésion des plaquettes au sous-endothélium à la suite d'une effraction vasculaire.

3. Diagnostic de la NF1 :

Le diagnostic de NF1 est un diagnostic clinique que l'on peut porter chez un individu si au moins deux des sept critères sont présents [86] [87]. Ces derniers ont fait l'objet d'une conférence de consensus du National Institute of Health de Bethesda en 1988. Compte tenu de leur excellente sensibilité et spécificité, ces critères cliniques sont suffisants pour poser le diagnostic. Le diagnostic moléculaire peut être proposé dans des indications bien définies : diagnostic précoce de formes sporadiques ou de formes atypiques, mais également dans le cadre du diagnostic anténatal et préimplantatoire [88, 89].

Critères diagnostiques de la NF1 - Conférence de consensus sur les neurofibromatoses (NIH – Bethesda, 1988) [90]. :

1. . Un apparenté du premier degré atteint suivant ces critères (parent, fratrie ou enfant).
2. . Au moins 6 taches café au lait dont le plus grand diamètre est :
 - Supérieur à 5 mm avant la puberté.
 - Supérieur à 15 mm après la puberté.
3. . Des lentigines axillaires ou inguinales.

4. . Deux neurofibromes ou plus de n'importe quel type ou un neurofibrome plexiforme.
5. . Un gliome des voies optiques (nerfs et/ou chiasma).
6. . Au moins 2 nodules de Lisch (hamartomes iriens)
7. . Une lésion osseuse caractéristique : -
 - Dysplasie sphénoïdale.
 - Un amincissement de la corticale des os longs avec ou sans pseudarthrose.

Ces critères sont validés chez les enfants et les adultes. En effet, dès 8 ans, 97% des enfants NF1 présentent au moins les 2 critères permettant d'affirmer le diagnostic. L'âge moyen au diagnostic varie de 1,7 à 3,8 ans.[91]

* **Chez l'adulte** : le diagnostic de la NF1 est habituellement facile sur les données de l'examen clinique.

* **Par contre dans la petite enfance** : où les tâches café au lait peuvent rester longtemps le seul signe, en l'absence d'antécédents familiaux de NF1, le diagnostic demeure parfois en suspens [36]. En effet, les nodules de Lisch ne sont retrouvés que chez 10% des enfants de moins de deux ans et les neurofibromes n'apparaissent que tardivement au moment de la préadolescence. Ainsi, le recours à l'IRM cérébrale chez l'enfant est parfois utile pour poser un diagnostic positif. Elle peut révéler un gliome des voies optiques asymptomatique ou mettre en évidence des hypersignaux sur les images pondérées en T2 (objets brillants non identifiés ou OBNI) qui ont également une grande valeur diagnostique. Les radiographies des os longs peuvent constituer également un argument complémentaire utile au diagnostic [92]. Le diagnostic

moléculaire n'est nécessaire qu'exceptionnellement (lorsque certains critères diagnostiques manquent), et n'est pas utilisé en pratique courante. Il peut être utilisé dans les formes familiales à l'aide de méthodes de diagnostic indirect utilisant des marqueurs polymorphes intra-géniques [93].

Après avoir reconnu NF1 comme un trouble génétique, le National Institutes of Health (NIH) a développé des critères de diagnostic qui ont conduit à la découverte du gène NF1 par un test génétique prénatal des enfants par prélèvement de villosités chorales ou amniocentèse qui peut être effectuée si l'un des parents est porteur du diagnostic. Bien que possible, il n'est généralement pas nécessaire de confirmer le diagnostic de NF1 avec test génétique après la naissance.[31]

4. Types et localisations des lésions artérielles au cours de la NF type 1 :

a) Les types lésionnels de l'atteinte artérielle :

L'ensemble des vaisseaux (artérioles, artères de plus gros calibre ou veines) peuvent être atteints y compris les vaisseaux intra parenchymateux, isolément ou en association [94].

On décrit classiquement deux types lésionnels. Il s'agit le plus souvent de sténoses ou d'occlusions, les lésions anévrysmales sont moins fréquentes . Un troisième type lésionnel existe, il correspond aux angiodyplasies proprement dites (hypo ou hyperplasies angiomateuses).

1. Sténoses :

Les lésions vasculaires sténosantes ou occlusives représentent la grande majorité des atteintes vasculaires de la neurofibromatose de type 1.

Elles peuvent atteindre l'ensemble des territoires vasculaires de l'organisme, mais c'est sans doute la sténose de l'artère rénale qui est le plus notifiée dans la littérature jusqu'à ce jour, identifiée au cours du bilan étiologique d'une hypertension artérielle compliquant la neurofibromatose de type 1[42].

2. Anévrisme :

Les lésions anévrysmales artérielles sont beaucoup moins fréquentes que les sténoses au cours de la maladie de Von Recklinghausen.

Les anévrysmes de la NF1 ont été décrits dans divers territoires vasculaires de l'organisme, ils peuvent atteindre les artères des troncs supra-aortiques, les artères cérébrales, l'aorte thoracique descendante, les artères rénales et leurs branches, les artères viscérales [95].

Les anévrysmes des artères viscérales sont exceptionnels, les plus fréquents concernent l'artère splénique.

Au niveau cérébral, des cas d'anévrysmes du polygone de willis et du syphon carotidien ont été décrits [95].

Le pronostic des lésions anévrysmales est incertain, ces anévrysmes peuvent se compliquer de rupture.

3. Angiodysplasie :

Les angiodysplasies proprement dites de la neurofibromatose de type 1 sont rares, et se traduisent par des angiomes capillaires, des télangiectasies, des fistules artério-veineuses, des anévrysmes cérébraux voire un syndrome de «Moya-Moya » [96].

Ce sont des hypoplasies, voire de véritables agénésies des axes vasculaires, ou des hyperplasies vasculaires prolifératives. Au niveau cérébral, l'existence d'une angiomatose diffuse de type neuroméningée (proche des lésions rencontrées dans la maladie de Sturge-Weber) ou de lésions prolifératives angiomateuses plus localisées (hémangiome caverneux de la fosse postérieure, angiome intrasellaire) bien qu'étant rares ont été signalées [97, 98].

b) Topographie de l'atteinte artérielle :

1. Atteinte des artères rénales :

Les artères rénales constituent le site le plus fréquemment atteint par la dysplasie vasculaire de la NF1, ceci est dû à leur richesse en terminaisons nerveuses provenant des cellules de Schwann [94, 99].

Une revue de la littérature , réalisée durant la période entre 1957 -- 2005, sur 237 patients ayant des anomalies artérielles secondaires à la NF1 [100], montre que :

Quatre-vingt-dix-sept de ces patients avaient une atteinte artérielle rénale isolée :

- chez 65/97 de ces malades : l'atteinte artérielle rénale était unilatérale, chez 32/97 patients l'atteinte était bilatérale ;
- chez 86/97 de ces patients : il s'agissait d'une sténose des artères rénales, les anévrysmes ont été rapportés chez 11/97 de ces patients.

Seize de ces patients avaient une coarctation de l'aorte associée à l'atteinte rénale.

i. Les types :

Il existe essentiellement deux types lésionnels décrits au niveau des artères rénales, survenant dans le cadre de la NF1 : les **sténoses** et les **anévrismes**. Les vraies compressions extrinsèques des artères rénales à leur origine, responsable d'une hypertension artérielle rénovasculaire au cours de la NF1, sont rares, elles représentent 4% des cas.

Les sténoses des artères rénales :

- Sont plus fréquent que les anévrismes.
- Peuvent être localisées, bifocales ou diffuses intéressant le tronc ou les branches de division. La sténose de l'artère rénale est souvent associée à une sténose de ses branches intra-rénales, ce qui rend plus facile le diagnostic différentiel avec les dysplasies fibromusculaires [101].
- Peuvent être isolées ou associées à une atteinte de l'aorte thoracoabdominale, se traduisant alors par une sténose longue intéressant le tronc cœliaque et les artères rénales [101].
- Siègent dans plus de 50% des cas, à l'origine de l'artère rénale, contrairement à la dysplasie fibromusculaire où 95% de toutes les sténoses se situent dans les 2/3 distaux des artères rénales [102].
- Sont retrouvées surtout chez les patients atteints de NF1 d'âge jeune (avec un âge moyen de 14 ans), et généralement de sexe masculin avec un sex ratio de 2/1 [102, 103].

Les anévrismes des artères rénales :

- Sont moins fréquents.
- Ils peuvent se localiser sur le tronc ou les branches des artères rénales.

Environ 75% des anévrismes des artères rénales se localisent au niveau de la bifurcation de ces artères, région la plus pauvre en fibres élastiques [60].

- Peuvent être associées à une sténose de l'artère rénale.

Se rencontrent électivement chez le sujet jeune. La découverte de tout anévrisme dysplasique chez un sujet jeune doit faire systématiquement rechercher une neurofibromatose de type 1 [94].

ii. Clinique :

L'atteinte de l'artère rénale au cours de la neurofibromatose de type 1 se manifeste essentiellement par une hypertension artérielle (HTA). Cette dernière est le plus souvent secondaire à une sténose de l'artère rénale.

L'hypertension rénovasculaire dans le cadre de la NF1 atteint plus fréquemment le sexe masculin et vers un âge moyen de 14 ans [103, 104]. La réelle prévalence de cette HTA est inconnue particulièrement chez l'enfant [105]. Elle est estimée à 15% chez les jeunes patients souffrant de NF1 [33].

Chez l'enfant, l'HTA est fréquemment due à une sténose de l'artère rénale [33, 106-108] , atteignant habituellement l'origine ou la partie proximale du vaisseau, et s'associe dans 25% des cas à une coarctation de l'aorte abdominale. Chez l'enfant de moins de 18 ans présentant une HTA au cours de la NF1, la sténose de l'artère rénale est plus fréquemment en cause que le phéochromocytome [109], 7 fois plus fréquente [101].

Par contre, c'est le phéochromocytome qui est le plus souvent à l'origine de l'hypertension artérielle de la NF1 chez l'adulte [109].

De nombreux cas de patients atteints de NF1 présentant une hypertension artérielle ont été décrits dans la littérature, laissant suggérer la variabilité extrême des lésions anatomiques , des signes cliniques , des prises en charge diagnostique et thérapeutique [105] .

La neurofibromatose vasculaire est la seconde étiologie la plus fréquente d'hypertension artérielle rénovasculaire dans les publications [110-112]. En effet, chez un enfant présentant une HTA, la neurofibromatose de type 1 est la cause dans 8% des cas[113] .

Ainsi toute hypertension artérielle chez un sujet d'âge jeune doit conduire à la recherche d'une étiologie, notamment une dysplasie des artères rénales ou un phéochromocytome. La présence d'une dysplasie des artères rénales impose la réalisation d'écho doppler afin de rechercher une autre localisation dysplasique (digestive, cervico-encéphalique).

iii. Paraclinique :

Un écho doppler des artères rénales peut être proposé en première intention devant une HTA chez un patient atteint de la NF1, à la recherche d'une lésion sténosante. [112]. Cependant, le diagnostic d'HTA rénovasculaire au cours d'une NF1 est établi par artériographie rénale. En effet, il s'agit de l'examen complémentaire essentiel pour explorer les patients atteints de NF1 présentant une HTA [109].

L'artériographie rénale est primordiale pour déterminer précisément les lésions des artères rénales [114].

Les aspects angiographiques des lésions des artères rénales que l'on peut rencontrer sont :

- Une ou plusieurs sténoses d'une artère rénale ou des deux.
- Un ou plusieurs anévrysmes sur le tronc des artères rénales ou sur ses branches intra-rénales, isolés sans sténose.
- Une dilatation (anévrisme) tronculaire post sténotique progressivement croissante.

L'angioscanner spiralé est un examen non invasif, qui permet d'étudier la lumière et la paroi artérielle, mais nécessite l'injection intraveineuse de produit de contraste iodé en quantité bien plus importante que pour l'artériographie (120ml), le couplage de l'angioscanner et de l'écho doppler améliorerait la sensibilité à près de 100% [115] .

Par ailleurs, la mesure de l'activité rénine plasmatique dans les veines rénales peut aussi être utile pour la décision thérapeutique ultérieure. Une activité rénine plasmatique augmentée dans un seul rein laisse suggérer que la lésion de l'artère rénale présente une signification fonctionnelle [114].

De plus, la scintigraphie isotopique rénale avec ou sans captopril peut également jouer un rôle dans l'exploration de l'HTA au cours de la NF1 [113].

2. L'atteinte de l'aorte abdominale :

L'association de la neurofibromatose type 1 à une coarctation de l'aorte n'est pas fortuite. La sténose aortique serait responsable de 25% des HTA associées à la maladie de Von Recklinghausen [116].

Glenn et ses collaborateurs, ont été les premiers à publier un patient atteint de la NF1 avec une HTA associée à une coarctation de l'aorte abdominale [117].

La portion atteinte est volontiers abdominale couplée avec une sténose des artères rénales dans 70% des cas [118].

i. •Les types :

L'atteinte de l'aorte thoraco-abdominale peut être une sténose longue intéressant le tronc de l'artère cœliaque et les artères rénales et peut s'agir d'une coarctation abdominale [43]. Entre 1957 et 2005, 17 patients ayant une coarctation aortique associée à une NF1 ont été rapportés [56, 100].

La dissection aortique et l'anévrisme dans le cadre de la NF1 sont moins fréquents, treize cas ont été publiés durant la période entre 1957 et 2005 [100].

En 1999 Cormier et al. ont décrit 5 cas avec une sténose aortique thoraco-abdominale, majeure dans 2 cas, et un cas d'anévrisme de l'aorte abdominale sous rénal [113].

Un cas de dissection aortique avec rupture a été décrit chez un patient atteint de NF1 en 2001 par Chew [19], il s'agit vraisemblablement du premier cas de dissection aortique dans le cadre d'une neurofibromatose type 1.

ii. Clinique :

Les manifestations cliniques évocatrices de l'atteinte de l'aorte thoracoabdominale au cours de la NF1 peuvent être des douleurs abdominales et/ou une hypertension artérielle.

La coarctation est peu serrée et asymptomatique dans la majorité des cas. Elle n'induit une HTA que si elle est située au-dessus de l'émergence des artères rénales ce qui laisse supposer une intervention du système rénine-angiotensine aldostérone dans le processus physiopathologique [119]. Dans ces conditions, on note des chiffres tensionnels élevés aux deux bras alors que la pression artérielle des membres inférieurs est basse ou normale. Par ailleurs, on retrouve une abolition ou une diminution des pouls des membres inférieurs et la présence d'un souffle systolique thoraco-abdominale plus ou moins intense. Dans les cas extrêmes on peut noter une claudication intermittente des membres inférieurs. On retrouve parfois à l'inspection une circulation collatérale au niveau thoracique.

L'HTA est attribuée aux sténoses artérielles rénales associées, dans les localisations abdominales sous rénales Les chiffres tensionnelles sont alors particulièrement élevées et résistantes aux traitements médicamenteux.

Le caractère évolutif de la sténose aortique au cours de la NF1 a été mis en évidence par Kurien et al. [120] ; par l'apparition d'une coarctation aortique de 3cm chez un enfant alors que trois ans et demi auparavant, l'aortographie était normale .

iii. Paraclinique :

Le diagnostic de la coarctation aortique est d'abord clinique (souffle, absence ou diminution de pouls fémoraux, et HTA), il est confirmé par l'échocardiographie couplée au doppler. Une IRM, un scanner, ou une angiographie sont parfois demandés en complément d'exploration.



Figure 23: image aortographique d'une coarctation de l'aorte abdominale chez un patient atteint de NF1 et qui présente une hypertension artérielle. Les artères rénales (flèche) sont prises par la sténose [121]

3. L'atteinte des artères cérébrales :

Si les anomalies du parenchyme cérébral d'origine malformative ou tumorale sont classiques au cours de la neurofibromatose de type 1, la pathologie cérébrale d'origine vasculaire est volontiers moins connue [42]. En effet, les atteintes cérébro-vasculaires dans la NF1 sont rares. Cependant, tous les vaisseaux cérébraux peuvent être touchés.

i. •Les types :

L'atteinte vasculaire cérébrale la plus fréquente est la sténose ou occlusion des artères cérébrales. Les anévrysmes intracrâniens sont peu fréquents [122].

oSténoses :

Il s'agit le plus souvent de sténoses artérielles multiples, responsables d'une occlusion complète ou bien du syndrome Moya-Moya [123].

Les sténoses ou les occlusions des artères cérébrales, représentent l'anomalie vasculaire cérébrale la plus fréquemment rapportée (85% des cas) [49][124].

La circulation intracrânienne antérieure est fréquemment atteinte [122]. Les sténoses artérielles multiples, surviennent le plus souvent au niveau de la portion supra clinioïde de l'artère carotide interne, à l'origine des artères cérébrales antérieures et moyennes, à distance de l'origine de l'artère ophtalmique. Le processus est lentement progressif, et souvent un réseau collatéral se développe [122].

l'artère cérébrale postérieure et la circulation postérieure peuvent également être touchées [125].

oAnévrismes :

Entre 1957 et 2005, quarante-six patients ayant des anévrismes des artères carotidiennes, vertébrales, et cérébrales associés à la NF1 ont été décrits dans la littérature en langue anglaise [100].

La première dysplasie artérielle cérébrale à type d'anévrisme, publiée dans la littérature, fut celle de Gibbons en 1967 : «anévrisme du cercle de Willis » [126]. Les anévrismes intracrâniens sont peu fréquents [127].

Vingt-huit cas d'anévrismes cérébraux associés à la NF1 ont été décrits, jusqu'en 2005. Certains patients présentaient deux ou trois anévrismes, une prédominance féminine pourrait être observée [127-129] .

Les anévrismes cérébraux dans le cadre de la NF1, sont localisés le plus fréquemment dans la circulation de l'artère carotide interne [99, 127], ils peuvent également atteindre l'artère communicante antérieure d'une façon plus rare [130], l'artère cérébrale moyenne et la circulation vertébro-basilaire. Cette répartition est semblable aux anévrismes intracrâniens survenant en dehors de la neurofibromatose type 1.

Il existe deux types d'anévrismes : les anévrismes sacculaires et les anévrismes fusiformes. Les anévrismes fusiformes surviennent habituellement au niveau des grosses artères cérébrales classiquement touchées par l'athérosclérose, particulièrement au niveau des artères basilaires et carotides internes. Les premiers cas publiés d'anévrismes fusiformes associés à la NF1 sont ceux de Muhonen en 1991 [122] .

En 2008, un cas de vasculopathie ectasiant diffuse cérébrale avec anévrismes fusiformes chez un patient atteint de la maladie de Von Recklinghausen a été décrit au Maroc [49]. Il s'agit d'un patient âgé de 43 ans, admis aux services de médecine interne de l'hôpital militaire Mohammed V de Rabat, pour épilepsie généralisée sur vasculopathie ectasiant diffuse des artères cérébrales sur maladie de NF1. Le patient a été stabilisé par traitement antiépileptique .

oHypoplasies :

Ce sont des angiodyplasies proprement dites, elles comprennent les hypoplasies voire de véritables agénésies des axes vasculaires ou bien des hyperplasies vasculaires prolifératives.

Des aplasies ou hypoplasies des branches artérielles cérébrales principales ont été rapportées [42]. Elles s'accompagnent d'une hypoperfusion corticale focalisée, et du développement d'une circulation de suppléance.

Au niveau cérébral, il peut exister une angiomatose diffuse de type neuroméningée d'une façon assez rare (proche des lésions rencontrées dans la maladie de Sturge-Weber) [97] ou des lésions prolifératives angiomateuses plus localisées (hémangiome caverneux de la fosse postérieure, angiome intra sellaire) [98].

En 2000 Shuto et al. ont publié un article sur l'ischémie oculaire avec hypoplasie de l'artère carotide interne au cours de la NF1[131].

oFistules artério-veineuses :

Elles ont été rapportées au niveau des artères vertébrales et sont responsables d'une myélopathie sévère [113, 127].

Durant la période entre 1957 et 2005, 22 patients ayant des malformations artério-veineuses de la portion cervicale des artères vertébrales et la NF1 ont été publiés dans la littérature en langue anglaise [100] .

Une patiente de 44 ans a consulté au service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale de l'hôpital des spécialités du CHU Ibn Sina de Rabat, en 2003, pour neurofibrome plexiforme cervico-scapulaire gauche dans le cadre de la neurofibromatose type 1. Les explorations paracliniques ont objectivé une énorme fistule artério-veineuse cervicale gauche, alimentée par l'artère vertébrale gauche, l'artère cervicale profonde, et l'artère cervicale ascendante , le drainage veineux se faisait vers les veines jugulaires externes et internes, ensuite vers la veine vertébrale pour finir dans le plexus veineux péri-rachidien. La patiente a refusé tout geste thérapeutique et a été perdue de vue [56].

Paolini Sergio et al. ont rapporté un cas de fistule artério-veineuse extradurale , en 2008,développée au dépend de l'artère vertébrale chez un patient atteint de la NF1 [132].

ii. Clinique :

La fréquence de la maladie vasculaire cérébrale au cours de la NF1 est difficile à estimer.

Cette atteinte vasculaire cérébrale devrait être évoquée chez des patients d'âge jeune présentant des hémiparésie et/ou une convulsion[65] .

La présentation clinique peut prendre plusieurs aspects différents :

- Manifestations ischémiques :accident ischémique transitoire, hémiparésie seule ou associée à des convulsions. Chez les patients d'âge jeune ,les signes ischémiques prédominent [133].
- Manifestations hémorragiques : il peut s'agir d'hématomes intracrâniens ou d'hémorragies méningées. Elles prédominent chez les patients plus âgés [133].
- Signes neurologiques divers : convulsions, vertiges, céphalées...
- Découverte fortuite au cours d'une étiologie intercurrente dans la NF1.

Sobata [133] en 1988 a rapporté une revue de 43 cas de patients présentant des manifestations cérébro-vasculaires au cours de la NF1. Il les classa en 3 groupes :

- Groupe A : lésion occlusive isolée, 33 cas (13 hommes et 20 femmes).
- Groupe B : anévrisme cérébral isolé, 6 cas (un homme et 5 femmes).
- Groupe C : anévrisme cérébral et lésion occlusive , 4 cas (4 femmes).

L'âge moyen dans le groupe A était de 14 ans, contre 40,2 ans dans le groupe B et 47,5 ans dans le groupe C.

Une prédominance féminine était retrouvée dans les 3 groupes.

En 2007, M. Peyre et al. ont publié une revue de 13 cas de patients présentant des anévrysmes des artères vertébrales dans leurs segments extra crâniens au cours de la NF1. Il les classa en 2 groupes :

- Groupe I : anévrysme cervical intact, 9 cas (2 hommes et 7 femmes).
- Groupe II : anévrysme cervical rompu, 4 cas (un homme et 3 femmes).

Pour le Groupe I l'anévrysme a été révélé dans 3 cas par des symptômes secondaires à la compression des structures adjacentes (radiculopathies), et dans les 6 cas restant par : un souffle cervical (3 cas), une masse cervicale (1 cas), l'angiographie après rupture d'un anévrysme de l'artère sous Clavière gauche (1 cas), un infarctus cérébral (1 cas).

Pour le groupe II l'anévrysme rompu a été révélé par un hémithorax, des hématomes et une fistule artério-veineuse vertébro-vertébrale.

L'âge moyen des treize cas est de 44 ans, avec une prédominance féminine, la lésion survient préférentiellement à gauche [134].

En 2008, Y.-K. Ku et al. ont rapporté le cas d'anévrysmes géants au niveau des segments extra crâniens des deux artères carotides internes gauche et droite chez une patiente atteinte de le NF1 [135].

iii. Paraclinique

Un écho-doppler des troncs supra-aortiques doit être réalisé en première intention afin d'explorer une symptomatologie à type de vertiges, céphalée survenant chez un patient atteint de NF1, à la recherche de sténoses ou occlusions des artères carotides, voire d'une véritable dissection.

L'angiographie numérisée par voie artérielle des artères à destinée cérébrales sera réalisée dans un second temps ou d'emblée en cas d'hémiplégie. Les lésions angiographiques sont classiquement identiques à celles observées dans la maladie occlusive cérébro-vasculaire progressive décrite initialement chez les enfants et jeunes adultes japonais, appelée maladie de Moya-Moya [122]. Il s'agit en effet de sténoses artérielles multiples étagées associées à un réseau collatéral autour de la lésion cérébrale occlusive prenant l'apparence d'une « fumée de cigarette » [65].

4. Atteinte des artères coronaires :

i. •Chez l'adulte :

L'atteinte des artères coronaires au cours de la NF1 est très rare chez l'adulte[136]. Selon notre connaissance, 6 cas ont été publiés dans la littérature internationale ;

B. Tins, en 2000, publie un cas d'anévrisme de l'artère coronaire droite de 6cm de grand diamètre, découvert fortuitement lors d'un bilan pour carcinome œsophagien, chez un homme de 72 ans atteint de la neurofibromatose type 1[137]. Les trois premiers patients ayant une vasculopathie coronarienne dans le cadre de la NF1 ont été rapportés en 1984, 1988, 1992 [138, 139].

J. Trevelyan, en 2001, rapporte un cas d'anévrismes multiples coronariens chez une patiente de 54 ans atteinte de la maladie de Von Recklinghausen [140].

R. Gregory , en juin 2009, publie le premier cas de dissection spontanée coronarienne chez une patiente de 58 ans atteinte de la NF1 [136].

ii. •Chez l'enfant:

Dans la littérature internationale, nous ne retrouvons que trois cas d'atteinte coronarienne dans le cadre de la NF1 chez l'enfant ;

Le premier cas a été rapporté par M. Ruggieri en 2000, il s'agit d'un garçon de 16 ans connu porteur de la NF1 qui présenta trois anévrysmes de la portion moyenne de l'artère coronaire gauche découverts au cours du bilan d'une tumeur maligne de la gaine des nerfs périphériques, l'enfant est décédé subitement par infarctus du myocarde [141].

Kanter, en 2006, publie les observations cliniques de deux enfants décédés subitement par vasculopathie coronarienne sur neurofibromatose type 1 [142].

5. Atteinte de l'artère pulmonaire :

L'atteinte des artères pulmonaires dans le cadre de la NF1 peut se traduire par des sténoses [143] , voire des hypoplasies [113], dont la survenue est très rare.

6. Atteinte de l'artère mammaire interne :

Conlon, en 2007, a décrit le cas rare d'une rupture spontanée de l'artère mammaire interne au cours de la NF1, révélée par un hémithorax massif [144].

7. Atteinte des artères intercostales :

En 2005, deux cas d'hémithorax spontanés par rupture d'anévrysmes des artères intercostales au cours de la maladie de Von Recklinghausen ont été rapportés dans la littérature [145, 146].

En 2007, un cas de fistule artériovoineuse intercostale dans le cadre de la NF1 a été publié [147].

8. Atteinte des artères hépatique et splénique :

L'atteinte des artères viscérales par la NF 1 est exceptionnelle [143]

Hassen-khodja, en 1997, a décrit le cas d'un anévrisme de l'artère hépatique chez une patiente de 55 ans connue porteuse de NF1[143] . Les signes cliniques évocateurs sont représentés par des douleurs abdominales du quadrant inférieur droit, l'existence cliniquement d'une masse pulsatile tendue occupant le quadrant droit de l'abdomen. Cet anévrisme a été traité par embolisation.

En 2006, V. Rao rapporte le cas d'une patiente de 48 ans ayant la NF1, et chez qui l'angiographie a mis en évidence la présence de segments fusiformes, ectasiques avec des sténoses au niveau de la circulation hépatique. Une extravasation du produit de contraste a été objectivée au niveau d'une branche de l'artère hépatique droite, le traitement a consisté en une embolisation artérielle.[148].

Les anévrysmes de l'artère splénique sont les plus fréquents des anévrysmes des artères viscérales, mais ils restent exceptionnels [143].

9. Atteinte de l'artère mésentérique :

Les atteintes des artères mésentériques dans le cadre de la neurofibromatose de type 1 sont extrêmement rares.

Heyley et Kaude ont publié un cas d'anévrisme de l'artère mésentérique supérieure associé à de multiples anévrysmes de l'artère rénale [149].

Fey et ses collaborateurs, ont rapporté le cas de multiples petits anévrysmes sur les branches de l'artère mésentérique supérieure associée à une coarctation de l'aorte abdominale [150]. J. T. Lie a rapporté un cas similaire associé à plusieurs autres anévrysmes d'artères périphériques dans le cadre de la NF1 [151].

Huffman, en 1996, a publié le cas de rupture d'un anévrysme de l'artère mésentérique supérieure [152].

En 1997, Réda Hassen-Khodja a décrit le cas d'un anévrysme de 1,5 cm de diamètre de l'artère mésentérique supérieure à 4cm de son origine chez une patiente âgée de 55 ans atteinte de la maladie de Von Recklinghausen [143].

Entre 1957 et 2005, cinq patients ont eu une atteinte isolée de l'artère mésentérique au cours de la NF1 (1 sténose et 4 anévrysmes), et chez six patients l'atteinte de l'artère mésentérique a été associée à une coarctation aortique [100].

10. Atteinte de l'artère sous clavière :

Les anévrysmes de l'artère sous Clavière au cours de la maladie de Von Recklinghausen sont très rares. Découvert le plus souvent après rupture, car ils sont généralement silencieux sur le plan clinique, chose qui explique leur difficulté diagnostique [153].

Les signes cliniques évocateurs de la rupture de l'anévrysme sous clavier sont : : la douleur [154], une masse expansive [155, 156], un hémithorax [157], et la dyspnée [158]. Il peut s'agir d'obstruction, d'anévrysme, de rupture, et de dissection [153].

Durant la période entre 1957 et 2005, 15 patients avaient des anomalies des artères sous clavières et la neurofibromatose type 1 :

- 13 de ces patients avaient une dissection, un anévrisme , ou une rupture.
- 2 de ces patients avaient des sténoses [100].

i. Les anévrysmes :

En 2007, Vei-Ken Seow a relaté le cas d'une femme de 46 ans décédée par rupture d'un anévrisme de l'artère sous Clavière gauche au cours de la neurofibromatose type 1[153] . Un cas similaire a été décrit par Pentecoast en 1981 [153][[158]

ii. Obstruction :

En 2005, Nakagawa Masao a rapporté le cas d'une japonaise de 8 ans ayant une anomalie congénitale de l'arc aortique avec obstruction de l'artère sous clavière gauche dans le cadre de la neurofibromatose de type 1[159].

iii. Dissections :

En 1997, Miura. H[160] a rapporté l'observation clinique d'un patient de 61 ans connu porteur de la NF1, et qui est décédé suite à un hémothorax massif. Le diagnostic de rupture et dissection de l'artère sous Clavière gauche a été posé en post mortem.

En 2005 Nelly Santoro , a rapporté le cas d'un patient âgé de 47 ans atteint de la NF1, ayant présenté une dissection spontanée de l'artère sous clavière droite, compliquée en per opératoire d'une hémorragie cataclysmique, nécessitant la transfusion massive [22].

11. Atteinte de l'artère humérale :

A notre connaissance quatre cas d'atteinte de l'artère humérale dans le cadre de la neurofibromatose ont été retrouvés, deux anévrysmes et deux faux anévrysmes Jeong2008[161] ,Saitoh 1998[162] ,Tidwell 1998 [163] , El Mesnaoui 2011[57].

i. Clinique :

- Les signes cliniques révélateurs de l'atteinte de l'artère humérale chez les quatre patientes décrites dans la littérature sont: la douleur et la tuméfaction du bras.

- Le pouls radial a été retrouvé chez 2 patientes. La troisième était en état de choc hémorragique. Chez la quatrième patiente les pouls radial et cubital étaient abolis.

ii. Paraclinique :

Dans 2 cas l'angiographie a révélé des anévrysmes de l'artère humérale. Dans le troisième et le quatrième cas, il s'agissait d'un faux anévrysmes.

12. Atteinte de l'artère radiale :

Nous n'avons retrouvé que 2 cas d'atteinte de l'artère radiale dans le cadre de la neurofibromatose type 1 dans la littérature internationale. Il s'agit dans le premier cas d'un anévrysmes [164], et dans le deuxième cas d'un faux anévrysmes[165].

13. Atteinte de l'artère cubitale :

Les anévrysmes de l'artère cubitale sont très rares [166]. Dans la littérature internationale, le seul cas d'anévrysmes de l'artère cubitale au cours de la NF1 a

été rapporté en 2009 par Hubert Scheuerlein[166]. Il s'agit d'une patiente de 61 ans connue porteuse de la maladie de Von Recklinghausen, et qui a présenté un anévrisme rompu de l'artère cubitale droite [166].

14. Atteinte des artères iliaques :

Des cas d'atteinte des artères iliaques au cours de l'atteinte artérielle de la NF1, ont déjà été relatés dans la littérature internationale ;

Jennifer Jung Schaeffer a décrit le cas d'un patient, atteint de NF1, ayant des anévrysmes multiples dont un anévrisme fusiforme sur la terminaison de l'artère iliaque primitive droite qui se prolonge sur l'artère iliaque interne [18].

En 1998, J. T. Lie, MD rapporte le cas d'un patient de 19 ans, connu porteur de la NF1, ayant un anévrisme fusiforme de l'artère iliaque commune gauche [151]. Un cas similaire a été publié en 2001 par Chew David K. W. [19].

Une étude rétrospective, réalisée à la Mayo à (Rochester ,Minnesota) durant la période entre (1976 et 2005), portant sur 31 patients ayant des anomalies artérielles de la NF1, a révélé 2 cas d'anévrysmes des artères iliaques communes [100].

Dans notre cas il s'agit d'une occlusion de l'artère iliaque externe gauche avec une reprise au niveau de l'artère fémorale commune, puis une occlusion de l'artère poplitée avec un mauvais lit artériel d'aval.

15. L'artère obturatrice interne :

En 2004, Samir Karoui et al. ont rapporté le cas d'un homme atteint de NF1 qui a consulté pour douleurs pelviennes aiguës. Il s'agissait d'une rupture d'un anévrisme de l'artère obturatrice interne, dans le cadre de la maladie de Von Recklinghausen [167].

16. Atteinte des artères fémorale et poplitée :

La survenue de faux anévrysmes et d' anévrysmes au niveau des artères fémorales au cours de la NF1, a été déjà relatée dans la littérature [151, 168] . La lésion occlusive de l'artère fémorale n'a été objectivée que dans un seul cas [169].

L'atteinte de l'axe fémoro-poplitée au cours de la maladie de Von Recklinghausen , a été décrite dans 3 cas, sous forme de lésions poly anévrysmales [1, 169, 170].

En ce qui concerne l'atteinte isolée des artères poplitées au cours de cette entité rare, a été décrite sous forme de lésions anévrysmales [137, 152, 171].

17. Atteinte des artères tibiale et péronière :

En 1998, J. T. Lie a décrit le cas d'un patient de 19 ans, ayant des anévrysmes multiples des artères tibiale postérieure et péronière gauches dans le cadre de la maladie de Recklinghausen [151].

En 2006, Shuichi Shiraishi et al. ont rapporté le cas d'un anévrysme rompu de l'artère tibiale antérieure, chez un patient porteur de la maladie de Von Recklinghausen [172].

5. Diagnostic différentiel :

a) Dysplasie fibromusculaire :

La classification histologique est basée sur le site prédominant de la dysplasie dans la paroi de l'artère ainsi on distingue 3 types principaux de DFM (dysplasie fibromusculaire): intimal (environ 5 % des cas), médial/périmédial (environ 80 %) et adventitial (environ 10 % des cas). Ces trois types ne sont pas mutuellement exclusifs, avec possibilité de coexistence dans un même segment artériel.

Le diagnostic de dysplasie fibromusculaire peut être fait avec une précision raisonnable grâce à son aspect angiographique : sténose en chaîne de perles, son l'apparence diffère dans les différents sous-types de dysplasie fibromusculaire. L'aspect classique vu dans le sous-type médial où le diamètre du cordon est supérieur à celui de l'artère proximale non affectée. L'aspect atypique, dans lequel le diamètre du cordon est inférieur à celui de l'artère proximale non affectée et les perles sont moins nombreuses, on le voit dans le sous-type de fibroplasie périmédiale. La pathogenèse est incomplètement comprise. Diverses hypothèses ont été proposées, y compris l'ischémie murale, les médiateurs humoraux, les facteurs de prédisposition mécaniques et génétiques. Une combinaison de facteurs est peut-être plus probable, mais ischémie murale est probablement le principal[173].

En 1996, Flowers a publié le cas d'un garçon âgé de 6ans atteint de dysplasie fibromusculaire, qui a présenté comme symptômes : claudication mollet gauche avec boiterie, l'examen clinique a objectivé un membre inférieur gauche hypoplasique (écart de longueur de 2cm), pouls fémoral présent, poplité et distaux abolis. L'artériographie a objectivé de multiples sténoses à gauche impliquant les artères iliaques externes, la fémorale commune et la fémorale profonde, les sténoses de l'artère iliaque externe avaient un aspect de chaîne de perles. Une angioplastie de la sténose iliaque a été réalisée. 5mois plus tard, apparition d'une nouvelle sténose dans l'artère fémorale superficielle, faisant l'objet d'une angioplastie, à noter qu'il n'y avait pas de récurrence de la sténose iliaque dilatée antérieurement. L'évolution était favorable avec disparition des claudications .Initialement l'écart de longueur des membres inférieurs était à 2.8cm puis 2.9cm six mois après la 2^{ème} angioplastie, puis il est resté à 3cm (contrôle après 2ans) chose qui confirme l'arrêt de l'augmentation de l'écart de longueur des membres.[173].

b) Les atteintes orthopédiques des membres inférieurs lors de la NF1 :

Présentes dans 50% des cas, elles s'expliquent soit par la proximité d'un neurofibrome, soit par une compression tumorale, mais le plus souvent elles sont liées à une dysplasie mésodermique.

1. La dysplasie des os longs :

Elle se présente sous la forme d'un amincissement, voire d'une disparition de la trame osseuse et touche aussi bien l'os cortical que le tissu spongieux.

Elles sont congénitales, atteignent préférentiellement le tibia (courbure congénitale d'une jambe) [174].

2. Les pseudarthroses :

La plus fréquemment retrouvée est la pseudarthrose congénitale du tibia. L'atteinte des autres os longs est possible (fémur, radius...) mais elle reste généralement unique chez un même enfant [35].

La gravité potentielle de telles lésions, pouvant conduire à l'amputation, nécessite une prise en charge orthopédique spécialisée.

3. Autres atteintes :

-Des raréfactions osseuses, géodiques ou diffuses souvent juxtatumorales [175].

-Des hémorragies sous périostées, spontanées ou après un traumatisme minime.

-Des ostéocondensations avec remaniements pagétoïdes.

-Une taille inférieure au 5^{ème} percentile (chez près de 30% des patients). La médiane et la moyenne de la taille des patients atteints de NF1 se situent respectivement au 25^{ème} et au 35^{ème} percentile de la distribution de la population générale [176].

-Les neurofibromes intra osseux, sont plus rares.

6. Neurofibromatose type I et hypoplasie de membre :

Une anomalie osseuse est détectée chez un tiers des patient atteints de NF1, Plusieurs études ont documenté l'ostéopénie chez les enfants et les adultes atteints de NF1;

Les anomalies osseuses décrites au cours de la NF1 incluent : dysplasie tibiale congénitale, pseudarthrose, scoliose, pectus déformations, kystes osseux et diminution de la densité minérale osseuse.

De plus, il est important de noter que la cause la plus fréquente de LLD dans NF-1 est un neurofibrome plexiforme entraînant une prolifération des membres, plutôt que dans l'hypoplasie secondaire à une vasculopathie, [177].

Les anomalies vasculaires dans un membre peuvent causer l'hypoplasie ou l'hyperplasie du membre affecté avec comme résultat un écart de longueur des membres. Ces anomalies peuvent être congénitale telle que les fistules artérioveineuses et agénésie ou hypoplasie des veines profondes (Syndrome de Klippel-Trénaunay-Weber) qui entraînent une hypertension veineuse avec augmentation du flux sanguin vers les tissus mous et épiphyses et par conséquent l'hyperplasie du membre.

Dans la littérature, les cas d'atteinte artérielle périphérique de la neurofibromatose associée à une hypoplasie de membre et/ou gangrène sont extrêmement rares. Nous avons retrouvé deux cas rapportés similaires au nôtre (voir tableau ci-dessous).

	Zachos.M/1997[177]	Kousseff, B. G. 1989[178]
<i>Sexe/âge</i>	F/11ans	M/11ans (diagnostique de NF1 non certain)
<i>Localisation artérielle</i>	Les artères au-delà de l'artère iliaque commune étaient de plus petit calibre à droite par rapport au côté la gauche. Occlusion des artères iliaque interne, fémorale superficielle et l'artère fémorale profonde à droite. Réseau collatéral de l'artère fémorale commune très développé. Mauvaise visualisation du réseau vasculaire distal	Atteinte de tout le réseau artériel : cérébral/membre/mésentérique
<i>Type d'atteinte</i>	Occlusion	sténoses/ anévrismes
<i>symptômes</i>	Trouble trophique : ulcère cutanée noirci en inter orteil (3ème et 4ème) +douleur, froideur, érythème, hyperesthésie, mobilité réduite du pied droit + 2 autres lésions ulcéreuses au niveau de la malléole externe du pied droit et au niveau de la face antérieure proximale du tibia droit depuis 2mois. Hypoplasie de la jambe droite constatée depuis l'âge de 5ans. A l'âge de 13ans différence de longueur de 6cm. Pied droit plus petit que le pied gauche.	<u>A l'âge de 3mois :</u> *bras et jambe plus petits du côté droit.*gangrène sèche du gros orteil droit. *froideur du côté droit du corps et des membres *pouls : à droite : radial, pédieux et tibial post étaient à peine palpables. <u>A l'âge de 9ans :</u> un épisode d'insuffisance vasculaire sévère de la jambe droite puis une gangrène du pied droit. <u>A l'âge de 11ans :</u> *des épisodes de douleur et froideur de la jambe droite ayant évolué vers la gangrène *gangrène de la cuisse, de la hanche et du flanc droit
<i>Autres manifestations de NF</i>	Plusieurs macules café au lait et plusieurs nodules de Lisch bilatéraux de l'iris. Retard staturo pondéral de 2 DS	*Insuffisance enteromésentérique avec gangrène d'un segment jéjunale nécessitant la résection. *Crises convulsives grand mal/ jacksoniennes. *Des épisodes d'HTA. *Retard de croissance. *Taches de rousseur des épaules et deux grandes taches café au lait au niveau du thorax

<i>Examen clinique</i>	<p>Une atrophie généralisée de la musculature de la jambe droite a été notée.</p> <p>Un genou droit en valgus.</p> <p>Une courbure antérieure du tibia droit.</p> <p>Pouls Fémoral présent poplité et distaux abolis</p>	<p>Pouls : à droite : radial, pédieux et tibial post étaient à peine palpables</p>
<i>Paraclinique</i>	<p>Rx : lésion lytique dans la partie proximale droite de la métaphyse tibiale et ostéopénie sur toute la longueur du tibia</p>	<p>Para clinique : plusieurs zones de sténose et plusieurs anévrismes au niveau de tous les axes artériels, avec une circulation artérielle bien développée. Les anomalies vasculaires étaient plus importantes sur le côté droit. L'artère tibiale post droite était la plus sévèrement touchée</p>
<i>Traitement proposé</i>	<p>Aucune option chirurgicale vasculaire.</p> <p>Une amputation (au-dessus du genou) a été recommandée pour pec de la douleur.</p> <p>Prothèse.</p>	<p><u>A l'âge de 3mois</u> : gangrène sèche du gros orteil droit nécessitant l'amputation de la phalange distale</p> <p><u>A l'âge de 9ans</u> : un épisode d'insuffisance vasculaire sévère de la jambe droite nécessitant une sympathectomie bilatérale, puis une gangrène du pied droit nécessitant une amputation métatarsienne.</p> <p><u>A l'âge de 11ans</u> : gangrène de la jambe droite nécessitant l'amputation sous le genou.</p> <p>Gangrène de la cuisse, de la hanche et du flanc droit relevant d'un traitement conservateur</p>
<i>évolution</i>	<p>Résolution de la douleur.</p> <p>Bonne cicatrisation.</p>	

Après analyse de ces deux observations cliniques décrites dans la littérature on constate que :

- Le premier cas est de sexe féminin et le deuxième est de sexe masculin comme notre cas.
- L'âge d'apparition des symptômes est compris entre 3mois et 11 ans, notre patient avait 7 ans.
- Les signes cliniques révélateurs de l'atteinte dans la première observation étaient le trouble trophique avec les signes d'insuffisance vasculaire (douleur froideur), dans la deuxième observation c'est le trouble trophique associé à l'hypoplasie du membre comme le cas de notre malade.
- Le pouls fémoral a été retrouvé chez les 2 patients, le premier avait un poplité et pédieux abolis, le deuxième avait des pouls distaux à peine palpables au début, dans notre cas tous les pouls du membre inférieur concerné étaient abolis.
- Dans la première observation l'imagerie a révélé plusieurs zones de rétrécissement et plusieurs anévrismes au niveau de tous les axes artériels, avec une circulation artérielle bien développée. Les anomalies vasculaires étaient plus importantes à droite. L'artère tibiale postérieure droite était la plus sévèrement touchée. Dans la deuxième observation l'imagerie a montré que les artères au-delà de l'artère iliaque commune étaient de plus petit calibre à droite par rapport au côté gauche : occlusion de l'artère iliaque interne +fémorale superficielle et l'artère fémorale profonde à droite avec un réseau collatéral de l'artère

fémorale commune très développé et mauvaise visualisation du réseau vasculaire distal. Chez notre cas l'angioscanner a objectivé une occlusion de l'artère iliaque externe gauche avec une reprise au niveau de l'artère fémorale commune, puis une occlusion de l'artère poplitée avec un mauvais lit artériel d'aval.

- Dans les deux cas le traitement était réduit à une amputation sans option de revascularisation qu'elle soit chirurgicale ou bien endovasculaire. Le premier cas a bénéficié aussi d'une sympathectomie bilatérale. Notre cas a bénéficié d'un geste de revascularisation chirurgicale. Nous avons réalisé un pontage veineux autologue ilio-fémoral entre l'artère iliaque primitive gauche et l'artère fémorale commune gauche en veine saphène interne inversée, une excision de la nécrose du gros orteil a également été réalisée.
- Dans le cas de notre patient, l'hypoplasie du membre est due à l'atteinte artérielle, que nous pensons ancienne, compte tenu de l'importance de la circulation collatérale. L'absence de malformation osseuse écarte l'origine orthopédique de l'inégalité des membres. Il n'y avait également pas de neurofibrome plexiforme, qui est la cause la plus fréquente des disparités de longueur des membres durant les neurofibromatoses.
- Le diagnostic à un stade précoce de la gangrène a permis de proposer une revascularisation du membre. En effet, le pontage a amélioré la perfusion artérielle et a permis à éviter une amputation majeure.



Conclusion



V. Conclusion :

La neurofibromatose de type 1 ou bien la maladie de Von Recklinghausen est une maladie génétique multisystémique à transmission autosomique dominante, c'est une phacomatose qui entre dans le cadre des neurocristopathies.

Son diagnostic repose actuellement sur des critères bien établis par la conférence de consensus du « National Institut of Health » depuis 1988.

La morbidité et la mortalité liées à la NF1, résultent de la survenue de complications multi systémiques. Les complications vasculaires sont possibles au cours de cette maladie, mais ne se rencontrent que très rarement sur le plan clinique, elles sont particulièrement graves, l'atteinte artérielle est la deuxième cause de décès des patients atteints de neurofibromatose type I[31]

Les atteintes les plus fréquentes sont les sténoses des artères rénales et la coarctation de l'aorte. L'atteinte des artères périphériques est encore plus rare.

Notre thèse porte intérêt particulièrement sur les atteintes des artères périphériques dans le cadre de la NF1.

D'après la revue de littérature internationale aucun des cas décrits d'atteinte des artères périphériques au cours de la NF1 n'a bénéficié d'une revascularisation que ça soit endovasculaire ou bien chirurgical, notre cas est le premier à avoir bénéficié d'une revascularisation avec bonne évolution.

A travers ce travail on souligne l'intérêt du dépistage des manifestations vasculaires au cours de la NF1 pour permettre une prise en charge avant le stade de prérupture ou de rupture d'anévrisme difficile à gérer à cause des hémorragies particulièrement importantes (trouble de l'hémostase primaire) et

des difficultés de réparation chirurgicale dans le cadre de NF1 à cause de la fragilité de la paroi artérielle, qui rend difficile voire impossible le geste de revascularisation et expose au risque de rupture artérielle ;ou bien le stade de gangrène avec nécessité d'amputation.

D'où l'intérêt d'un programme de suivi de ces malades d'une façon rapprochée et d'un dépistage des lésions vasculaires au cours de la NF1 par un examen vasculaire et un doppler vasculaire avant le stade de complications , chose qui permettra d'améliorer le pronostic vital et le pronostic fonctionnel en évitant les amputations, particulièrement les amputations majeures, et surtout pour permettre une croissance harmonieuse de leur membres.



Résumés



Résumé

Titre : Dysgénésie de l'artère iliaque externe avec hypoplasie du membre inférieur révélant une neurofibromatose type I

Auteur : Asmaa Bouamoud

Directeur de thèse : PR. Abbès EL MESNAOUI

Mots clés : Neurofibromatose de type 1, atteinte artérielle, artère iliaque, hypoplasie de membre

La neurofibromatose de type I est une maladie génétique qui peut toucher de multiples organes. Chez l'enfant, ses complications sont nombreuses et multisystémiques : elles sont surtout neurologiques et orthopédiques.

L'atteinte vasculaire est exceptionnelle mais grave, et peut engager le pronostic vital et fonctionnel.

Les atteintes les plus fréquentes sont la coarctation de l'aorte et les sténoses des artères rénales. L'atteinte des artères périphériques est encore plus rare.

Nous rapportons le cas unique d'un enfant de 7 ans avec hypoplasie du membre inférieur gauche associée à un trouble trophique au gros orteil, secondaires à une occlusion de l'artère iliaque externe en rapport avec une neurofibromatose de type 1, qui a bénéficié d'un pontage veineux iliofémoral, avec bonne évolution clinique.

La revascularisation en cas d'atteinte des artères périphérique n'est pas courante d'après l'analyse des cas que nous avons passés en revue.

Notre cas fut le premier en littérature.

À travers ce travail, on souligne l'intérêt du dépistage des manifestations vasculaires au cours de la NF1 afin de prévenir leurs complications.

Abstract

Title : Dysgenesis of the external iliac artery with hypoplasia of the lower limb revealing type I neurofibromatosis.

Author : Asmaa Bouamoud

Thesis supervisor : PR Abbès EL MESNAOUI

Key words: Neurofibromatosis type 1, vasculopathy, iliac artery, limb hypoplasia

Von Recklinghausen neurofibromatosis is a genetic disease that can affect all systems of the body. In children, its complications are numerous, they are especially orthopedic and neurological.

The vascular involvement is exceptional but serious, and can engage the vital and functional prognosis. The most common are aortic coarctation and renal artery stenosis. Peripheral vascular lesions are even more rare.

We report a unique case of a 7-year-old child with left lower limb hypoplasia associated with a trophic disorder of the big toe, secondary to occlusion of the external iliac artery related to neurofibromatosis type 1, who benefited from ilio-femoral venous bypass, with good clinical outcomes.

Revascularization for peripheral artery impairment is not common based on the cases analysis we have reviewed.

Our case was the first in literature.

This work emphasizes the value of screening for vascular manifestations during NF1 in order to prevent their complications.

ملخص

العنوان: انسداد الشريان الحرقفي الخارجي المصاحب لنقص في طول العضو السفلي، الكاشف عن مرض الورم العصبي الليفي من النوع الأول.

الكاتب: أسماء بوعمود.

الأستاذ المشرف: ذ. عباس المسناوي.

الكلمات الأساسية: إصابة الشرايين، الشريان الحرقفي، نقص في طول العضو السفلي، الورم العصبي الليفي.

الورم العصبي الليفي من النوع الأول هو مرض وراثي يمكن أن يصيب مختلف أعضاء و أجهزة الجسم خصوصا الجهاز العصبي والعظام، و مضاعفاته لدى الأطفال متعددة.

تعد إصابة الأوعية الدموية استثنائية ولكن خطيرة، قد تهدد حياة المريض أو وظيفة العضو المتضرر.

الإصابات الأكثر شيوعا هي تضيق الأبهر وتضيق الشريان الكلوي، أما بالنسبة للشرايين المحيطة فإن إصابتها نادرة.

أبلغنا عن حالة طفل في السابعة من عمره والذي يعاني من نقص تنسج عضوه السفلي الناتج عن انسداد الشريان الحرقفي الخارجي المرتبط بورم الليف العصبي من النوع الأول والذي خضع للمجازة الوريدية الفخذية مع حصولنا على نتائج سريرية جيدة.

إعادة تكوين الأوعية الدموية في حالة إصابة الشرايين المحيطة ليست شائعة بناء على تحليل الحالات المذكورة سابقا، إذ تعتبر حالتنا الأولى من نوعها.

بحثنا هذا يؤكد على أهمية الكشف المبكر عن إصابة الأوعية الدموية المصاحبة لمرض الورم العصبي الليفي من أجل تفادي المضاعفات الممكنة.



Références



- [1] Gutarra F, Rodriguez Asensio J, and M.E. Miceli M, *Ruptured femoropopliteal artery aneurysms in von Recklinghausen neurofibromatosis*. J Vasc Surg., 2007(46): p. 808-11.
- [2] Sénécaïl, B. and M. Nonent, *Chapitre 39 - Anatomie des artères des membres*, in *Traité D'imagerie Vasculaire*, F. Joffre, Editor 2015, Elsevier Masson: Paris. p. 420-438.
- [3] [29] Mulvihill JJ, P.D., Sherman JL, Pikus A, Kaiser-kupfer M.: *Neurofibromatosis 1 and neurofibromatosis 2. An Update*. Ann Int Med 1990: p. 113:3952.
- [4] Gutmann D. H., et al., *The diagnostic evaluation and multidisciplinary management of Neurofibromatosis 1 and 2*. JAMA, 1997(278): p. 51-7.
- [5] Collins FS., et al., *Progress towards identifying the neurofibromatosis (NF1) gene*. Trends genet., 1989. **5(7)**(Review): p. 217-21.
- [6] Ballester R., et al., *Cell*. The NF1 locus encodes a protein functionally to mammalian GAP and yeast IRA proteins, 1990(63(4)): p. 851-9.
- [7] Martin GA., et al., *The GAP-related domain of the neurofibromatosis type 1 gene product interacts with ras p21*. Cell., 1990(63(4)): p. 843-9.
- [8] D., T., *Le généraliste face aux neurochristopathies communes*. Louvain Med, 1999(118): p. 537-9.
- [9] Andre J.-M., Schmidt J., and J. A., *Phacomatoses*. In : Godeau P. *Traité de Médecine*. 3e ed. Paris : Flammarion médecine-sciences,, 1996: p. 274-283. .

- [10] J., L., *Embryologie médicale*. 4e ed. Paris : Masson., 1984.
- [11] Korf BR., *The NF1 genetic analysis consortium*. Neurofibromatosis type 1: from genotype to phenotype., 1998(Bios scientific publishers): p. 57-63.
- [12] Bethesda MD, *National Institute Of Health Consensus Development Conference Statement: Neurofibromatosis*. Neurofibromatosis type 1., 1988. **1**: p. 172-8.
- [13] Wolkenstein P., et al., *Usefulness of Screening investigations in neurofibromatosis type 1. A study of 152 patients*. Arch Dermatol., 1996. **132(11)**: p. 1333-6.
- [14] D. Vidaud*, et al., *Approche moléculaire des MPNSTs dans la neurofibromatose de type 1 : vers l'identification de marqueurs diagnostiques et pronostiques (Elsevier Masson SAS)* Archives de Pédiatrie 2008. **15**: p. p809-p811.
- [15] *National Institutes of Health Consensus Development Conference. Neurofibromatosis*. Conference statement. Arch Neurol 1988. **45**: p. 575-78.
- [16] Sorensen S.A. and M.J.J.a.N. A., *Long term follow up of Von Recklinghausen neurofibromatosis. Survival and malignant neoplasms*. N Engl J Med 1986(314): p. 1010-1015.
- [17] Zoller M., et al., *Life expectancy, mortality and prognostic factors in neurofibromatosis type 1. A twelve-year follow-up of an epidemiological study in Goteborg, Sweden*. Acta Dermatol Venereol, 1995;(75): p. 136-40.

- [18] Schaeffer., J.J., *Anévrismes artériels multiples au cours de la neurofibromatose de Von Recklinghausen. A propos d'un cas.* Thèse de médecine . Faculté de médecine de Strasbourg. , 1998.
- [19] Chew D.K., et al., *Spontaneous aortic dissection and rupture in a patient with neurofibromatosis.* J Vasc Surg 2001 Aug, 2001(34(2)): p. 364-6.
- [20] Hamilton S.J. and Friedman J.M., *Insights into the pathogenesis of neurofibromatosis 1 vasculopathy.* . Clin Genet 2000 Nov 2000. **58(5)**: p. 341-7.
- [21] Pinson S., Créange A., and e.a. Wolkenstein P., *Neurofibromatosis 1: recommandations pour la prise en charge.* Ann Dermatol Venereol, 2001(128): p. 567-75.
- [22] Nelly Santoro., *L'hémorragie dans la maladie de Von Recklinghausen à propos de 3 cas cliniques.* . Thèse de médecine 2005. Faculté de médecine Henri Warembourg, Lille. , 2005.
- [23] Pierre, K., *Anatomie clinique Tome 1.* 2014.
- [24] (Auteur), P.K. and A.G. (Préface), *Système cardiovasculaire,* in *Anatomie clinique : Tome 1, Anatomie générale, membres,* Maloine, Editor 2009: Paris. p. 63-86.
- [25] Pierre, K., *Aorte,* in *Précis d'anatomie clinique. Tome 3 : Thorax, Vaisseaux et nerfs du thorax et de l'abdomen, Abdomen*2004, Maloine Paris. p. 129-147.
- [26] Williams GD, Martin CH, and M. LR., *Origin of the deep and circumflex group of arteries.* Anat Rec, 1934(60): p. 189-96.

- [27] Lippert H and P. R., *Arterial Variations in Man. Classification and Frequency*. Munich ,JF Bergman Verlag 1985.
- [28] Levien LJ and V. MG., *Popliteal artery entrapment syndrome : more common than previously recognized*. J Vasc Surg,, 1999(30): p. 587-98.
- [29] Kim D, Orron DE, and S. JJ., *Surgical significance of popliteal arterial variants, unified angiographic classification*. Ann Surg, 1989(220): p. 776-81.
- [30] P., K. and Ed Maloine, *Précis d'anatomie Clinique. . Tome 1*: p. 477-502.
- [31] Raborn, J., et al., *Endovascular Management of Neurofibromatosis Type I-Associated Vasculopathy: A Case Series and Brief Review of the Literature*. Vasc Endovascular Surg, 2020. **54**(2): p. 182-190.
- [32] Shen M. H., Harper P. S., and Upadhyaya M, *Molecular genetics of neurofibromatosis type 1*. J Med Genet 1996. **33**: p. 2-17.
- [33] Riccardi V.M, *Von Recklinghausen Neurofibromatosis*. The new England journal of medicine 1981(305(27)): p. 1617-27.
- [34] Bonneau D, *Aspects cliniques et génétiques des neurofibromatoses*. Le concours médical 1998(120(21)): p. 1487-91.
- [35] Dehen L, *Les neurofibromatoses*. Rev Eur Dermatol MST, 1990(2): p. 187-99.
- [36] Pinson S., et al., *Neurofibromatosis type 1 : recommandations for management*. Arch Pediatre, 2002. **9**(1): p. 46-60.

- [37] Riccardi VM. and Wald JS., *Discounting an adverse maternal effect on severity of neurofibromatosis*. Pediatrics, 1987. **3**: p. 79.
- [38] Rao V., et al., *Spontaneous Rupture of the Hepatic Artery in a Patient with Type 1 Neurofibromatosis Treated by Embolization: A Case Report*. Cardiovasc intervent Radiol 2007(30): p. 124-125.
- [39] R., G., M. Giugliano, SM et Prabhdeep S., and M. Sethi, MPH. , *Left Anterior Descending Spontaneous coronary artery dissection in a patient with Neurofibromatose*. J Invasive Cardiol, 2009(21): p. 103-105. .
- [40] Reubi F, *Neurofibromatose et lésions vasculaires*. Schweiz Med Wochenschr., 1945(75): p. 463-465.
- [41] Salyer W.R. and Salyer D.C., *The vascular lesions of neurofibromatosis*. Angiology, 1974. **25**: p. 510-519.
- [42] Pistorius M.A, et al., *Atrophie cérébrale d'origine vasculaire au cours de la neurofibromatose*. J Mal Vasc., 1994. **19** p. 315-319.
- [43] Bourahmane.D., *NF1, maladie de Von Recklinghausen, étude épidémiologique au service de dermatologie du CHU Ibn Sina Rabat*. Thèse de médecine . Université de Rabat. , 1999.
- [44] F., N.B., *Les sarcomes utérins: aspects cliniques et thérapeutiques série de l'INO à propos de 11 cas*. Thèse de médecine . Université de Rabat., 2008.

- [45] El Bakali El Kassimi A., et al., *Neurofibromatose de Recklinghausen et état gravidopuerperal (A propos d'une observation)*. Maroc médical,, 1983(5, (2)): p. 200-205.
- [46] Mouhsine A., et al., *Neurofibrome de la voûte chez une patiente porteuse de la maladie de Van Recklinghausen : à propos d'une observation avec revue de la littérature*. Journal de Radiologie ;septembre 2009 ;, 2009,(90(9)): p. 1087-1088.
- [47] Taraf H., et al., *Journal dentaire du Québec ; Avril 2003*. Localisation mandibulaire d'une neurofibromatose de type 1 : à propos d'un cas clinique., 2003. **40**: p. 173-179.
- [48] El Asri A., et al., *Tumeur royale de la maladie de Von Recklinghausen*. La Presse Médicale septembre 2000, 2000. ; **29, (28)** p. 1586.
- [49] Bassou D., et al., *Vasculopathie ectasiant diffuse des artères cérébrales associée à la neurofibromatose de type 1*. Journal of Neuroradiology (décembre 2008), 2008(35(5)): p. 292-296.
- [50] A., S.H., *Sarcomatose et maladie de Von Recklinghausen à propos d'une observation avec revue de la littérature*. Thèse de médecine 2005. Université de Rabat. , 2005.
- [51] Zentar A., et al., *Maladie de Recklinghausen associée à des adénocarcinomes et à un lymphome*. . Lyon chirurgical 1996(92(6)): p. 435-436.
- [52] Lakhdar F., et al., *Gangliogliomes multiples intracrâniens : À propos d'un cas*. Neurochirurgie (avril 2008), 2008. **54 (2)**: p. 97-100.

- [53] Ameer A., et al., *Urinary and nephrological appearances in Von Recklinghausen's disease. Two case reports and literature review.* . Annales d'urologie; 1 August 2003., 2003. **37(4)**: p. 150-154(5).
- [54] Amraoui M., et al., *Schwannome malin gastrique au cours de la maladie de Recklinghausen à propos d'un cas.* Médecine du Maghreb 1995(49): p. 21-24. .
- [55] A., A., *Le neurofibrome intercostal dans la maladie de Von Recklinghausen.* Thèse de médecine . Université de Rabat, 2001.
- [56] A., A.E.I., *La maladie de Von Recklinghausen localisation cervico-faciale à propos de huit cas et revue de la littérature.* Thèse de médecine .Université de Rabat. , 2003.
- [57] Elmesnaoui, A., et al., *L'atteinte des artères périphériques au cours de la neurofibromatose de Von Recklinghausen. Étude de deux cas.* Journal des Maladies Vasculaires, 2011. **36(3)**: p. 189-195.
- [58] F., R., *Neurofibromatose et lésions vasculaires.* Schweiz Med Wochenschr, 1945 **75**: p. 463 465.
- [59] Pistorius M.A., et al., *Atrophie cérébrale d'origine vasculaire au cours de la neurofibromatose.* J Mal Vasc, 1994. **19**: p. 315-319.
- [60] Huffman J.L., et al., *Neurofibromatosis and arterial aneurysm.* The American Surgeon, 1996. **62**: p. 311-314.
- [61] Greene J.F., Fitzwater J.E., and Burges J., *Arterial lesions associated with neurofibromatosis.* Am J Clin Path, 1974. **62**: p. 481-487.

- [62] F., F., *Über die vasculare neurofibromatose, nach untersuchung am menschlichen MagerDarmschlauch.* . Virchow Arch Pathol Anat, 1949: p. 317: 227.
- [63] Habib R. and Habib E.C., *Les lésions vasculaires de la neurofibromatose de Von Recklinghausen.* Arch Anat Pathol 1962. **10**: p. 47-53.
- [64] Cormier J.-M., M.F. Cormier F., and Fichelle J.-M., *Complications artérielles de la neurofibromatose.* Journal des Maladies vasculaires (Paris), 1999. **161**: p. 43-51.
- [65] Amorosi B., et al., *Neurofibromatosis type 1 associated with systemic vasculopathie.* Eur J Dermatol., 1998. **8**: p. 271-3.
- [66] Feyrter F, *Über die vasculare Neurofibromatose, nach Utersuchungen am menschlichen MagenDarmschlauch.* Virchow Arch Pathol Anat, 1949. **317**: p. 221-65.
- [67] Hirsch NP., et al., *Neurofibromatosis : clinical presentations and anaesthetic implications.* British Journal of Anaesthesia, 2001. **86 (4)**: p. 555-64.
- [68] westenend PJ., et al., *A 4- year-old with neurofibromatosis and renovascular hypertension due to renal arteria dysplasia.;* Am J Surg Pathol. , 1994. **18(5)**: p. 512-6.
- [69] Malecha MJ. and Rubin R, *Aneurysms of the carotid arteries associated with Von Recklinghausen's neurofibromatosis.* . Pathol Res Pract., 1992. **188 (1-2)**: p. 145-7. .

- [70] Cormier J.-M, et al., *Complications artérielles de la neurofibromatose*. . Journal des Maladies vasculaires (Paris). 1999. **161**: p. 43-51.
- [71] Friedman JM, *Neurofibromatosis 1: clinical manifestations and diagnostic criteria*. J Child Neurol., 2002(17(8)): p. 548-54. .
- [72] Norton KK., et al., *Expression of the neurofibromatosis 1 gene product, neurofibromine, in blood vessel endothelial cells and smooth muscle*. Neurobiol Dis, 1995(2): p. 13-21.
- [73] Nopajaroonsri C. and L. AA., *Venous aneurysm, arterial dysplasia and near-fatal hemorrhages in neurofibromatosis type 1*. Hum Pathol., 1996. **27(9)**: p. 982-5.
- [74] Larrieu A.J., Hashimoto S.A., and Allen P, *Spontaneous massive haemothorax in Von Recklinghausen's disease*. Thorax., 1982. **37(2)**: p. 151-2.
- [75] Griffiths A.P., White J., and D. A., *Spontaneous haemothorax : a case of sudden death in Von Recklinghausen's disease*. . Postgard Med J, 1998. **74(877)**: p. 679-81.
- [76] Rao .V., et al., *Massive subcutaneous hemorrhage in a chest-wall neurofibroma*. Canadian Journal of Surgery, 2000. **43(6)**: p. 459-60.
- [77] Rasko JE., N.K., et al., *Attenuated platelet sensitivity to collagen in patients with Neurofibromatosis type 1*. British Journal of Haematology, 1995. **89**: p. 582-8.
- [78] Garcia VV., Coppola R., and Munnucci PM., *The role of spleen in regulating the plasma levels of factor VIII-von Willebrand's factor and DDAVP*. Blood 1982, 1982. **60(6)**: p. 1402-6.

- [79] Santoro SA. and Cowan JF., *Adsorption of Von Willebrand factor by fibrillar collagen. Implications concerning the adhesion of platelets to collagen.* Coll Relat Res, 1982. **2(1)**: p. 31-43.
- [80] Peltonen J., et al., *Collagensin neurofibromas and neurofibroma cell cultures.* Ann N Y Acad Sci, 1989. **489**: p. 260-70.
- [81] Zochodne D., et al., *Von Recklinghausen vasculopathy.* . The American journal of the medical sciences 1984, 1984,. **287(1)**: p. 64-5.
- [82] Takata M, Imai T, and Hirone T, *Factor-XIIIa-Positive cells in Normal Peripheral Nerves and Cutaneous Neurofibromas of Type-1 Neurofibromatosis.* . The American journal of Dermatopathology 1994 **16(1)**: p. 37-43.
- [83] Laduca FM., Bell WR., and Bettigole RE., *Platelet-collagen adhesion enhances platelet aggregation induced by binding of v WF to platelet.* Am J Physiol, 1987. **253 (5Pt 2)**: p. 1208-14.
- [84] Takagi J., et al., *Inhibition of platelet-collagen interaction by propolypeptide of von Willebrand factor.* J Biol chem., 1989. **264(11)**: p. 6017-20. .
- [85] Santoro SA and Cowan JF, *Thrombin enhanced adhesion of platelets to von Willebrand factor substrates.* Tromb Res, 1986. **43(1)**: p. 57-72.
- [86] VM, R., *Neurofibromatosis: Phenotype, natural history and pathogenesis.* Johns Hopkins University Press, Baltimore, 1992. **2nd rev.**
- [87] *NIH Consensus Development Conference Statement Neurofibromatosis.* . Arch Neurol 45, 1998: p. 575-8.

- [88] Rieubland C, Vidaud D, and J. S, *NF : molecular testing in clinical practice*. . Ann Dermatol Venereol 2007(134): p. 678-81.
- [89] Pinson, S.W., P. , *Neurofibromatosis type 1 or Von Recklinghausen's disease*. Rev Med Interne, 2005. **26(2005)**: p. 196- 215.
- [90] Rodriguez., D., *Diagnostic et prise en charge globale des enfants atteints de neurofibromatose de type 1*. Archives de pédiatrie 11, 2004: p. 545-547.
- [91] DeBella K, Szudek J, and Friedman J M. . , *Use of The National Institutes of Health Criteria for Diagnosis of Neurofibromatosis 1 in Children*. Pediatrics, 2000.
- [92] LACHHAB., M.H., *these en medecine : Neurofibromatose de type1 chez l'enfant :Mise au point clinique et genetique*,. RABAT ANNEE:2010, THESE N°: 105, 2010.
- [93] BENLAHBIB, M.M., *Manifestations artérielles de la maladie de von recklinghausen (a propos d'un cas et revue de la littérature)*, . thèse numéro :58, 2010.
- [94] Cormier J.M., et al., *Arterial complications of neurofibromatosis*. J Mal Vasc Oct, 1999(24(4)): p. 281-6.
- [95] Debure C., et al., *Multiple arterial lesions in von Recklinghausen's disease. A case*. Presse Med 1984 Jul 14-21, 1984. **13(29)**: p. 1776-8.
- [96] De Kersaint-Gilly A., et al., *Abnormalities of intracerebral vasculature in a case of neurofibromatosis*. J Neuroradiology, 1980. **7**: p. 193-198.

- [97] Levisohn P.M., Mikhael M.A., and R. S.M., *Cerebrovascular changes in neurofibromatosis. Incidence of optic glioma*. Ophthalmology 1984, 1984.(91): p. 929-935.
- [98] Mitsuhashi T., et al., *Intra sellar cavernous angioma in neurofibromatosis*. Hum Pathol., 1991(22): p. 623-4.
- [99] Amorosi B, et al., *Neurofibromatosis type 1 associated with systemic vasculopathie*. Eur J Dermatol., 1998. **8**: p. 271-3.
- [100] Oderich, G.S., et al., *Vascular abnormalities in patients with neurofibromatosis syndrome type I: clinical spectrum, management, and results*. J Vasc Surg, 2007. **46**(3): p. 475-484.
- [101] Westened D.J., et al., *A 4-years-old boy with neurofibromatosis and severe renovascular hypertension due to renal arterial dysplasia*. Am J Surg Pathol., 1994. **18**(5): p. 512-516.
- [102] Schürch W., et al., *Arterial hypertension and neurofibromatosis: renal artery stenosis and coarctation of abdominal aorta*. Can Med Assoc J, 1975(113): p. 879-885. .
- [103] Harrison., *Medecine interne*. Mc Graw Hill, 1995.
- [104] Pollard S.G., et al., *Renovascular hypertension in neurofibromatosis*. Postgrad Med J 1989(65): p. 31-33.
- [105] Fossali E., et al., *Renovascular disease and hypertension in children with neurofibromatosis*. Pediatr Nephrol Aug, 2000(14(8-9)): p. 806-10.

- [106] Casta non Garcia-Alix, et al., *Neurofibromatosis as a cause of arterial hypertension in children*. . An Esp Pediatr, 1992(37): p. 228-232.
- [107] HirayamaK., et al., *A case of renovascular hypertension associated with neurofibromatosis*. Nephron, 1996(72): p. 699-704.
- [108] Strauss S., et al., *Renal artery stenosis secondary to neurofibromatosis in children : detection by Doppler ultrasound*. Pediatr Nephrol Aug,, 1993(7): p. 32-34.
- [109] Flynn M.P. and B. J.B., *Neurofibromatosis, hypertension , and renal artery aneurysm*. . South Med J, 1980(73(5)): p. 618-626.
- [110] Fry W.J., Ernst C.B., and e.a. Stanley J.C., *Renovascular hypertension in the pediatric patient*. Arch Surg, 1973(107): p. 692-698.
- [111] Stanley P., Gyeppes M.T., and e.a. Olson D.T., *Renovascular hypertension in children and adolescents*. Radiology,, 1978(129): p. 123131.
- [112] Stanley J.C. and Fry W.J, *Pediatric renal artery occlusive disease and renovascular hypertension* Arch Surg,, 1981(116): p. 669-676. .
- [113] Cormier J.M, et al., *Arterial complications of neurofibromatosis*. J Mal Vasc 1999 Oct 1999(24(4)): p. 281-6.
- [114] Daniels S.R., et al., *Clinical spectrum of intrinsic renovascular hypertension in children*. Pediatrics Nov, 1987(80(5)): p. 698-704.
- [115] Elkohen M., et al., *Evaluation du scanner spiralé des artères rénales seul ou couplé à l'écho-doppler dans le dépistage des sténoses des artères rénales*. . Arch Mal Cœur 1995. **88**: p. 1159-1164.

- [116] Mallmann R. and Roth F.-J, *Treatment of neurofibromatosis associated renal artery stenosis with hypertension by percutaneous transluminal angioplasty*. Clin Exp Theory Prac, 1986. **A8**: p. 893-899.
- [117] Glenn F., et al., *Coarctation of the lower thoracic and abdominal aorta immediately proximal to the celiac axis*. Surg Gynecol Obstet 1952(94): p. 561.
- [118] Perelman R., Perelman S., and P. G., *Syndromes neuro-cutanés. Phacomatoses*. In: Perelman R. *Pédiatrie pratique*. Psychiatrie. 2è ed. Paris : Maloine, 1990. **Tome 1 : Pathologies du système nerveux et des muscles.**: p. 744-789. .
- [119] Mongeau J.P., et al., *Hypertension in children, including coarctation of the aorta*. New York: Mc Grawhill, 1983.
- [120] Kurien A., John P.R., and M. D.V., *Hypertension secondary to progressive vascular neurofibromatosis*. . Arch Dis Child, 1997(76): p. 454-455.
- [121] L.S., T., Caffey's Pediatric Diagnostic Imaging. **11th Edition**.
- [122] Muhonen M.G., Godensky J.C., and V.G. J.C., *Cerebral aneurysms associated with neurofibromatosis*. Surg Neurol 1991, 1991(36): p. 470-5.
- [123] Erickson R.P., Woolliscroft J., and A. R.J., *Familial occurrence of intracranial occlusive disease (Moya Moya) in neurofibromatosis*. Clin Genet 1980;, 1980(18): p. 191-6.

- [124] K.S., M., *Multiple cerebral aneurysms associated with neurofibromatosis type 1 in a child: A case report and review of literature.* Indian J Radiol Imaging 2004(14): p. 141-142.
- [125] Gebareki S.S., et al., *Posterior circulation intra cranial arterial occlusive disease in neurofibromatosis.* AJNR, 1983. **4**: p. 1245-1246.
- [126] Gibbons J.R.P. and B. J.M., *Pheochromocytoma associated with multiple neurofibromatosis and aneurysm of the circle of willis.* Brit J Clin Practice., 1967(21): p. 360-362.
- [127] Ji-Zong Zhao and Xiao-Di Han, *Cerebral aneurysm associated with von Recklinghausen's neurofibromatosis: a case report.* Surg Neurol 1998(50): p. 592-6.
- [128] G., L., *Dysplasie vasculaire de la neurocristopathie des artères: Une leçon pour la neurofibromatose.* Neurofibromatosis., 1998. **1**: p. 281-93.
- [129] Salyer W.R and Salyer D.C, *The vascular lesions of neurofibromatosis.* Angiology,, 1974(25): p. 510-519.
- [130] Baldauf J., Kiwit J., and Synowitz M., *Anévrismes cérébraux associés à la neurofibromatose de von Recklinghausen: Rapport d'un cas et revue de la littérature.* Neurol India, 2005(53): p. 213-5.
- [131] Shuto T. and Yamamoto I, *Ocular ischaemia with hypoplasia of the internal carotid artery associated with neurofibromatosis type 1.* Acta neurochirurgica 2000(142 (3)): p.:353-354.

- [132] Paolini S., et al., *Extradural arteriovenous fistulas involving the vertebral artery in neurofibromatosis Type 1 : Case report.* . Journal of neurosurgery, 2008(8(2)): p. 181-185. .
- [133] Sobata E., Ohkuma H., and S. S.t., *Cerebrovascular disorders associated with Von Recklinghausen's neurofibromatosis: A case repor.* Neurosurgery september,, 1988(22(3)): p. 544-549.
- [134] Peyre M., et al., *Pseudotumoral presentation of a cervical extracranial vertebral artery aneurysm in neurofibromatosis type 1: case report.* Neurosurgery september ; , 2007(61(3)): p. E658.
- [135] Ku Y.K., et al., *Giant Extracranial Aneurysms of Both Internal Carotid Arteries with Aberrant Jugular Veins in a Patient with Neurofibromatosis Type 1.* American Journal of Neuroradiology October, 2008(29): p. 1750-1752.
- [136] Giugliano G.R. and S. P.S., *Left Anterior Descending Spontaneous coronary artery dissection in a patient with Neurofibromatose.* . J Invasive Cardiol;, 2009(21): p. 103-105.
- [137] Tins B., Greaves M, and Bowling T, *Neurofibromatosis associated with a coronary artery aneurysm.* British journal of radiology, 2000(73): p. 1219-1220.
- [138] Halper J and Factor SM, *Coronary lesions in neurofbromatosis associated with vasospasm and myocardial infarction.* Am Heart J,, 1984(108): p. 420-2.

- [139] Daley ML and R. MN., *A case of neurofibromatosis associated with a coronary artery aneurysm and myocardial infarction*. Clin Cardiol 1992(15): p.:616-8.
- [140] J., T., B. M., and P. R., *Multiple coronary aneurysms in a patient with neurofibromatosis type 1 : report and intravascular ultrasound of aneurysm*. . Postgraduate medical journal,, 2001. **77**((903)): p. 45-47.
- [141] Ruggieri M., et al., *Multiple coronary artery aneurysms in a child with neurofibromatosis type 1*. European journal of pediatrics 2000(159(7)): p. 477-480.
- [142] KanterR.J., et al., *Sudden cardiac death in young children with neurofibromatosis type 1*. The Journal of pediatrics, 2006((5)): p. 718-720.
- [143] R., H.-k., et al., *Visceral artery aneurysms in Von Recklinghausen's neurofibromatosis*. Journal of vascular surgery 1997(25(3)): p. 572-575.
- [144] Conlon N.P., Redmond K.C., and C. L.A., *Spontaneous hemothorax in a patient with neurofibromatosis type 1 and undiagnosed pheochromocytoma*. The Annals of thoracic surgery, 2007(84(3)): p. 1021-1023.
- [145] Chang W.C., et al., *Spontaneous hemothorax caused by a ruptured intercostal artery aneurysm in Von Recklinghausen's neurofibromatosis*. Journal of the Formosan Medical Association, 2005(104(4)): p.:286-289.

- [146] Miura T, et al., *Spontaneous hemothorax in patients with von Recklinghausen's disease*. Japanese journal of thoracic and cardiovascular surgery, 2005(53(12) .): p.:649-652.
- [147] Saito A., et al., *Intercostal arteriovenous fistula associated with neurofibromatosis manifesting as congestive myelopathy: case report*. Neurosurgery september ;. , 2007(61(3)): p. 656-7.
- [148] Rao V, et al., *Spontaneous Rupture of the Hepatic Artery in a Patient with Type 1 Neurofibromatosis Treated by Embolization: A Case Report*. CardioVascular andInterventional Radiology fevrier, 2007(30(1)): p. 124-125.
- [149] Herley F.T. and Kaude J.V, *Angiographic findings in two cases of generalized neurofibromatosis*. J Vasc Surg,, 1973(7): p. 60-6.
- [150] Fey K.H., Jacobs R.P., and R. R.L., *Vascular manifestations of Von Recklinghausen's disease*. West J Med,, 1975(122): p. 110-6.
- [151] J.T., L., *Vasculopathies of Neurofibromatosis Type 1 (von Recklinghausen Disease)*. Cardiovascular Pathology 4 March 1998(7(2)): p. 97-108.
- [152] Huffman J.L, et al., *Neurofibromatosis and arterial aneurysm*. The American Surgeon,, 1996(62): p. 311-314.
- [153] Seow V.K., et al., *Ruptured left subclavian artery aneurysm presenting as upper airway obstruction in von Recklinghausen's disease*. Resuscitation, 2007. **74**: p. 563-566.

- [154] Tatebe S, Asami F, and e.a. Shinohara H, *Ruptured aneurysm of the subclavian artery in a patient with von Recklinghausen's disease*. *Circ J* 2005(69): p. 503-6.
- [155] Takahashi K, Maruyama A, and e.a. Aina S, *A case of ruptured left subclavian artery associated with von recklinghausen's disease*. *Kyobu Geka (Jpn J Thorac Surg)* 1989(42): p. 1036-8.
- [156] Yoshida K and T. S., *Dissection and rupture of the left subclavian artery presenting as hemothorax in a patient with von Recklinghausen's disease*. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg*, 2005;(53:): p. 117-9.
- [157] Slisatkorn W, Subtaweessin T, and e.a. Laksanabunsong P, *Spontaneous rupture of the left subclavian artery in neurofibromatosis*. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*, 2003(11): p. 266-8.
- [158] Pentecost M, Stanley P, and e.a. Takahashi M, *Aneurysms of the aorta and subclavian and vertebral arteries in neurofibromatosis*. *Am J Dis Child* 1981(135): p. 475-7.
- [159] Nakagawa M., et al., *Association of aortic arch anomalies and subclavian artery supply disruption with neurofibromatosis*. *International journal of cardiology* 2005(104(1)): p. 32-34.
- [160] Miura H., et al., *Spontaneous haemothorax associated with von Recklinghausen's disease : review of occurrence in Japan*. *Thorax*, 1997(52(6)): p. 577-578.
- [161] Jeong W.K., et al., *Brachial artery aneurysm rupture in a patient with neurofibromatosis: a case report*. *Journal of Orthopaedic Surgery*, 2008(16(2)): p. 247-50.

- [162] Saitoh S. and Matsuda S, *Aneurysm of the major vessels in neurofibromatosis*. Arch Orthop Trauma Surg., 1998(117): p. 110-113.
- [163] Tidwell C . and Copas P, *Brachial artery rupture complicating a pregnancy with neurofibromatosis: A case report*. American Journal of Obstetrics and Gynecology, 1998(179(3)): p.:832-834.
- [164] Singh S., et al., *Radial artery aneurysm in a case of neurofibromatosis*. British Journal of PlasticSurgery, October, 1998(51(7)): p. 564-565.
- [165] Grey A.C. and V. S.R., *Spontaneous false aneurysm of the radial artery in neurofibromatosis*. ClinicalRadiology March 1999(54 (3)): p. 185-186.
- [166] Scheuerlein H, et al., *Ruptured aneurysm of the ulnar artery in a woman with neurofibromatosis*. J Vasc Surg ,, 2009(49): p. 494-6.
- [167] Karoui S., et al., *Douleurs pelviennes aiguës d'origine vasculaire et maladie de Von Recklinghausen*. Prog. Urol 2004(14): p. 85-86.
- [168] Solhaugh J.H. and O. S.E., *Pseudoaneurysm of the Femoral Artery Caused by Osteochondroma of the Femur a case report*. J Bone Joint Surg Am., 1975(;57): p. 867-868.
- [169] Ilgit E.T., et al., *Peripheral arterial involvement in neurofibromatosis type 1 : A case report*. . Angiology,, 1999(50(11)): p. 955-958.
- [170] Van DammeH. and D.L.L. ., Vahdat O., Calteux N., Boniver J., Limet R. , *Spontaneous rupture of a superficial femoral aneurysm in a patient with a Von Recklinghausen disease*. Journal des maladies vasculaires,, 1994(19(1)): p. 62-65.

- [171] Yong Pil Cho, et al., *Aneurysm of the Popliteal Artery in Neurofibromatosis*. *Annals of Vascular Surgery* November, 2005(19(6)): p. 900-903.
- [172] Shuichi Shiraishi, et al., *Une rupture d'anévrisme artère tibiale antérieure d'un patient atteint de maladie de von Recklinghausen*. *JPN. J. Cardiovasc. Surg* 2006(35): p. 210-212. .
- [173] Flowers, M.J., et al., *Unilateral lower limb hypoplasia in arterial fibromuscular dysplasia*. *Clin Orthop Relat Res*, 1996. **324**: p. 217-21.
- [174] Wolkenstein P and Zeller J, *Bilan de la neurofibromatose de type 1*. *Presse méd.*, 1999. **28(39)**: p. 2174-80.
- [175] Beylot CI., Doutre MS., and Bioulac P, *Phacomatoses neurocristopathies*. *Encycl med chir Paris Dermatologie*, 1981. **12720 A10**.
- [176] Riccardi V.M. and E. J.E., *Neurofibromatosis : phenotype, natural history and pathogenesis*. Baltimore, Johns Hopkins University Press, 1986.
- [177] Zachos, M., et al., *Neurofibromatosis type 1 vasculopathy associated with lower limb hypoplasia*. *Pediatrics*, 1997. **100**(3 Pt 1): p. 395-8.
- [178] Kousseff, B.G. and E.F. Gilbert-Barness, *"Vascular neurofibromatosis" and infantile gangrene*. *Am J Med Genet*, 1989. **34**(2): p. 221-6.

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- ◀ بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- ◀ وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
- ◀ وأن أمارس مهنتي بوازع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريضى هدفي الأول.
- ◀ وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
- ◀ وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- ◀ وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
- ◀ وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
- ◀ وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
- ◀ وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقبت من تهديد.
- ◀ بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بالله.

والله على ما أقول شهيد.



المملكة المغربية
جامعة محمد الخامس بالرباط
كلية الطب والصيدلة
الرباط



أطروحة رقم: 318

سنة : 2021

انسداد الشريان الحرقفي الخارجي المصاحب لنقص في طول العضو السفلي الكاشف عن مرض الورم العصبي الليفي من النوع الأول

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : / / 2021

من طرفه

السيدة أسماء بوعمود

المزودة في 27 فبراير 1994 بالرباط

طبيبة داخلية بالمركز الاستشفائي الجامعي ابن سينا بالرباط

لنيل شهادة

دكتور في الطب

الكلمات الأساسية : إصابة الشرايين؛ الشريان الحرقفي؛ نقص في طول العضو السفلي؛
الورم العصبي الليفي

أعضاء لجنة التحكيم:

رئيس ومشرف

السيد عباس المسناوي

عضو

أستاذ في الجراحة العامة

عضو

السيد إبراهيم لكحل

عضو

أستاذ في جراحة الشرايين المحيطية

السيد أحمد الهجري

أستاذ في الإنعاش والتخدير

السيدة مريم مزيان

أستاذة في الأمراض الجلدية