

UNIVERSITE MOHAMMED V - RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT-

ANNEE: 2017

THESE N°: 301

TUMEUR NERVEUSE MALIGNNE GEANTE RETRO PERITONEALE
DANS LE CADRE DE LA MALADIE DE VON RECKLINGHAUSEN
A PROPOS D'UN CAS AVEC REVUE DE LA LITTERATURE

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mme. Sultana MOHAMED SALEH

Née le 18 Août 1990 à Nouakchott

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Tumeur nerveuse maligne des gaines des nerfs périphériques – Von Recklinghausen –
Neurofibromatose type 1 – Rétropéritoine – Chirurgie.

JURY

Mr. Y. BENSAID Professeur de Chirurgie Vasculaire	PRESIDENT
Mr. A. EL MESNAOUI Professeur de Chirurgie Vasculaire	RAPPORTEUR
Mr. Y. ARKHA Professeur de Neurochirurgie	JUGES
Mr. S. ELKHALOUFI Professeur de Chirurgie Vasculaire	
Mr. F. ZOUIDIA Professeur d'Anatomopathologie	

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إننا أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 31

بِسْمِ اللَّهِ
الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ



UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

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 Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Taoufiq DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. Mohamed KARRA

1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS ET PHARMACIENS

PROFESSEURS :

Décembre 1984

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

Médecine Interne – *Clinique Royale*
Anesthésie -Réanimation
pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENSAID Younes

Pathologie Chirurgicale

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. CHAHED OUZZANI Houria
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYAOUI Mohamed

Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. CHAD Bouziane
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne – Doyen de la FMPR
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. TAZI Saoud Anas

Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOU DA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation – Doyen de la FMPO
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie – Dir. du Centre National PV
Chimie thérapeutique V.D à la pharmacie+Dir du CEDOC

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOU DA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale V.D Aff. Acad. et Estud
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie



Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Nouredine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques Doyen de la FMPA
Gynécologie Obstétrique

Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAOUI Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie - **Directeur HMI Med V**
Urologie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie



Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Urologie
Neurologie
Pédiatrie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*

Gastro-Entérologie
Neurologie – Doyen de la FMP Abulcassis
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie
Cardiologie

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR 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. ISMAILI Hassane*
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie- Dir. Hop. Av. Marr.
Anesthésie-Réanimation Inspecteur du SSM
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. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Neurologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie Directeur Hop. Chekikh Zaied
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Neurologie

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

ORL

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSE Sidi Mourad*
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. KABBAJ Saad
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*
Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBABH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Pédiatrie **Directeur. Hop.d'Enfants**
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie **Directeur Hôpital Ibn Sina**
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie



Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
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. BICHRA Mohamed Zakariya*
Pr. CHOHO Abdelkrim *

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Chirurgie Générale

Pr. CHKIRATE Bouchra
Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
Pr. EL HAOURI Mohamed *
Pr. FILALI ADIB Abdelhai
Pr. HAJJI Zakia
Pr. IKEN Ali
Pr. JAAFAR Abdeloihab*
Pr. KRIOUILE Yamina
Pr. LAGHMARI Mina
Pr. MABROUK Hfid*
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
Pr. OUJILAL Abdelilah
Pr. RACHID Khalid *
Pr. RAISS Mohamed
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
Pr. RHOU Hakima
Pr. SIAH Samir *
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*
Pr. BOUGHALEM Mohamed*
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. EL YOUNASSI Badreddine*
Pr. HACHI Hafid
Pr. JABOUIRIK Fatima
Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. MOUGHIL Said
Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. AZIZ Nouredine*
Pr. BAHIRI Rachid

Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique
Dermatologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique
Oto-Rhino-Laryngologie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale

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

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Rhumatologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie



Pr. BARKAT Amina
Pr. BENYASS Aatif
Pr. BERNOUSSI Abdelghani
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. EL HAMZAOUI Sakina*
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. NIAMANE Radouane*
Pr. RAGALA Abdelhak
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. AKJOUJ Said*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
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. HANAFI Sidi Mohamed*
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. SEKKAT Fatima Zahra
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila

Pédiatrie
Cardiologie
Ophtalmologie
Biophysique
Microbiologie
Cardiologie (mise en disponibilité)
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Rhumatologie
Gynécologie Obstétrique
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique

Anesthésie Réanimation

Rhumatologie
Radiologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio – Vasculaire
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie – Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Psychiatrie
Pneumo – Phtisiologie
Biochimie
Pneumo – Phtisiologie



Pr. ACHOUR Abdessamad*
 Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
 Pr. AMHAJJI Larbi*
 Pr. AOUI Sarra
 Pr. BAITE Abdelouahed*
 Pr. BALOUCH Lhousaine*
 Pr. BENZIANE Hamid*
 Pr. BOUTIMZINE Nourdine
 Pr. CHARKAOUI Naoual*
 Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
 Pr. ELABSI Mohamed
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 Pr. EL OMARI Fatima
 Pr. GHARIB Noureddine
 Pr. HADADI Khalid*
 Pr. ICHOU Mohamed*
 Pr. ISMAILI Nadia
 Pr. KEBDANI Tayeb
 Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
 Pr. LOUZI Lhousaine*
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MAHI Mohamed*
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 Pr. MRABET Mustapha*
 Pr. MRANI Saad*
 Pr. OUZZIF Ez zohra*
 Pr. RABHI Monsef*
 Pr. RADOUANE Bouchaib*
 Pr. SEFFAR Myriame
 Pr. SEKHSOKH Yessine*
 Pr. SIFAT Hassan*
 Pr. TABERKANET Mustafa*
 Pr. TACHFOUTI Samira
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 Pr. TANANE Mansour*
 Pr. TLIGUI Houssain
 Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
 Pr TAHIRI My El Hassan*

Chirurgie générale
 Chirurgie cardio vasculaire
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Anesthésie réanimation **Directeur ERSM**
 Biochimie-chimie
 Pharmacie clinique
 Ophtalmologie
 Pharmacie galénique
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Anesthésie réanimation
 Psychiatrie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Radiothérapie
 Oncologie médicale
 Dermatologie
 Radiothérapie
 Anesthésie réanimation
 Microbiologie
 Réanimation médicale
 Radiologie
 Pneumo phtisiologie
 Hématologique
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Virologie
 Biochimie-chimie
 Médecine interne
 Radiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Radiothérapie
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Ophtalmologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Cardiologie



Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
Pr. AGDR Aomar*
Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
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. CHAKOUR Mohammed *
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
Pr. KARBOUBI Lamya
Pr. L'KASSIMI Hachemi*
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 *

PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
Pr. AMEZIANE Taoufiq*
Pr. BELAGUID Abdelaziz
Pr. BOUAITY Brahim*
Pr. CHADLI Mariama*
Pr. CHEMSI Mohamed*
Pr. DAMI Abdellah*
Pr. DARBI Abdellatif*
Pr. DENDANE Mohammed Anouar
Pr. EL HAFIDI Naima
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*

Médecine interne
Pédiatre
Chirurgie Générale
Neurologie
Neuro-chirurgie
Radiologie
Rhumatologie
Neuro-chirurgie
Anesthésie Réanimation
Anatomie
Biochimie-chimie
Dermatologie
Chirurgie Générale
Traumatologie orthopédique
Hématologie biologique
Chirurgie vasculaire périphérique
Hématologie clinique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Médecine interne
Gynécologie obstétrique
Rhumatologie
Gastro-entérologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Microbiologie *Directeur Hôpital My Ismail*
Chimie Thérapeutique
Chirurgie Cardio-vasculaire
Pédiatrie
Hématologie biologique
Chirurgie Générale
Radiologie
Cardiologie
Pneumo-phtisiologie



Anesthésie réanimation
Médecine interne
Physiologie
ORL
Microbiologie
Médecine aéronautique
Biochimie chimie
Radiologie
Chirurgie pédiatrique
Pédiatrie
Radiologie

Pr. EL MAZOUZ Samir
Pr. EL SAYEGH Hachem
Pr. ERRABIH Ikram
Pr. LAMALMI Najat
Pr. MOSADIK Ahlam
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. NAZIH Mouna*
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Chirurgie plastique et réparatrice
Urologie
Gastro entérologie
Anatomie pathologique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie générale
Hématologie
Anatomie pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. BELAIZI Mohamed*
Pr. BENCHEBBA Driss*
Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. ER-RAJI Mounir
Pr. JAHID Ahmed
Pr. MEHSSANI Jamal*
Pr. RAISSOUNI Maha*

Chirurgie Pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Psychiatrie
Traumatologie Orthopédique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumophtisiologie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie pathologique
Psychiatrie
Cardiologie

Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila
Pr. AMOUR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila
Pr. BENKIRANE Souad
Pr. BENNANA Ahmed*
0.
Pr. BENSGHIR Mustapha*
Pr. BENYAHIA Mohammed*
Pr. BOUATIA Mustapha
Pr. BOUABID Ahmed Salim*
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
Pr. CHAIB Ali*
Pr. DENDANE Tarek
Pr. DINI Nouzha*
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
Pr. ELFATEMI Nizare
Pr. EL GUERROUJ Hasnae
Pr. EL HARTI Jaouad

Pharmacologie – Chimie
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie Réanimation
Biochimie-Chimie
Hématologie
Informatique Pharmaceutique

Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chimie Analytique
Traumatologie Orthopédie
Anatomie
Cardiologie
Réanimation Médicale
Pédiatrie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Neuro-Chirurgie
Médecine Nucléaire
Chimie Thérapeutique



Pr. EL JOUDI Rachid*
 Pr. EL KABABRI Maria
 Pr. EL KHANNOUSSI Basma
 Pr. EL KHLOUFI Samir
 Pr. EL KORAICHI Alae
 Pr. EN-NOUALI Hassane*
 Pr. ERRGUIG Laila
 Pr. FIKRI Meryim
 Pr. GHFIR Imade
 Pr. IMANE Zineb
 Pr. IRAQI Hind
 Pr. KABBAJ Hakima
 Pr. KADIRI Mohamed*
 Pr. LATIB Rachida
 Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr. MEDDAH Bouchra
 Pr. MELHAOUI Adyl
 Pr. MRABTI Hind
 Pr. NEJJARI Rachid
 Pr. OUBEJJA Houda
 Pr. OUKABLI Mohamed*
 Pr. RAHALI Younes
 Pr. RATBI Ilham
 Pr. RAHMANI Mounia
 Pr. REDA Karim*
 Pr. REGRAGUI Wafa
 Pr. RKAIN Hanan
 Pr. ROSTOM Samira
 Pr. ROUAS Lamiaa
 Pr. ROUIBAA Fedoua*
 Pr. SALIHOUN Mouna
 Pr. SAYAH Rochde
 Pr. SEDDIK Hassan*
 Pr. ZERHOUNI Hicham
 Pr. ZINE Ali*

Toxicologie
 Pédiatrie
 Anatomie Pathologie
 Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Physiologie
 Radiologie
 Médecine Nucléaire
 Pédiatrie
 Endocrinologie et maladies métaboliques
 Microbiologie
 Psychiatrie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique
 Génétique
 Neurologie
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Physiologie
 Rhumatologie
 Anatomie Pathologique
 Gastro-Entérologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*
 Pr. GHOUNDALE Omar*
 Pr. ZYANI Mohammad*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Urologie
 Médecine Interne

***Enseignants Militaires**



MARS 2014

ACHIR ABDELLAH
BENCHAKROUN MOHAMMED
BOUCHIKH MOHAMMED
EL KABBAJ DRISS
EL MACHTANI IDRISSE SAMIRA
HARDIZI HOUYAM
HASSANI AMALE
HERRAK LAILA
JANANE ABDELLA TIF
JEAIDI ANASS
KOUACH JAOUAD
LEMNOUER ABDELHAY
MAKRAM SANAA
OULAHYANE RACHID
RHISSASSI MOHAMED JMFAR
SABRY MOHAMED
SEKKACH YOUSSEF
TAZL MOUKBA. :LA.KLA.

Chirurgie Thoracique
Traumatologie- Orthopédie
Chirurgie Thoracique
Néphrologie
Biochimie-Chimie
Histologie- Embryologie-Cytogénétique
Pédiatrie
Pneumologie
Urologie
Hématologie Biologique
Génécologie-Obstétrique
Microbiologie
Pharmacologie
Chirurgie Pédiatrique
CCV
Cardiologie
Médecine Interne
Génécologie-Obstétrique

***Enseignants Militaires**

DECEMBRE 2014

ABILKACEM RACHID'
AIT BOUGHIMA FADILA
BEKKALI HICHAM
BENAZZOU SALMA
BOUABDELLAH MOUNYA
BOUCHRIK MOURAD
DERRAJI SOUFIANE
DOBLALI TAOUFIK
EL AYOUBI EL IDRISSE ALI
EL GHADBANE ABDEDAIM HATIM
EL MARJANY MOHAMMED
FEJJAL NAWFAL
JAHIDI MOHAMED
LAKHAL ZOUHAIR
OUDGHIRI NEZHA
Rami Mohamed
SABIR MARIA
SBAI IDRISSE KARIM

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

***Enseignants Militaires**



AOUT 2015

Meziane meryem
Tahri latifa

Dermatologie
Rhumatologie

JANVIER 2016

BENKABBOU AMINE
EL ASRI FOUAD
ERRAMI NOUREDDINE
NITASSI SOPHIA

Chirurgie Générale
Ophtalmologie
O.R.L
O.R.L

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia
Pr. ALAMI OUHABI Naima
Pr. ALAOUI KATIM
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
Pr. ANSAR M'hammed
Pr. BOUHOUCHE Ahmed
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
Pr. BOURJOUANE Mohamed
Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia
Pr. DAKKA Taoufiq
Pr. DRAOUI Mustapha
Pr. EL GUESSABI Lahcen
Pr. ETTAIB Abdelkader
Pr. FAOUZI Moulay El Abbas
Pr. HAMZAOUI Laila
Pr. HMAMOUCHE Mohamed
Pr. IBRAHIMI Azeddine
Pr. KHANFRI Jamal Eddine
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med
Pr. REDHA Ahlam
Pr. TOUATI Driss
Pr. ZAHIDI Ahmed
Pr. ZELLOU Amina

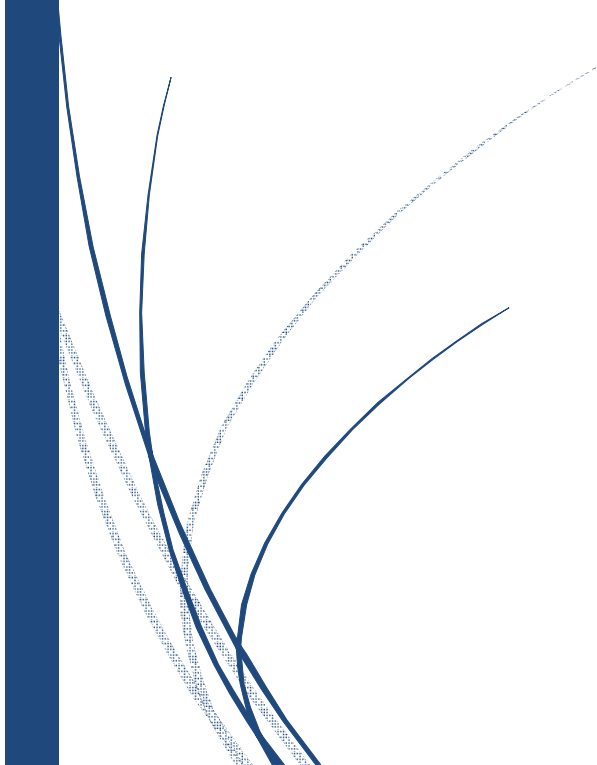
Physiologie
Biochimie – chimie
Pharmacologie
Histologie-Embryologie
Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Génétique Humaine
Applications Pharmaceutiques
Microbiologie
Biochimie – chimie
Physiologie
Chimie Analytique
Pharmacognosie
Zootechnie
Pharmacologie
Biophysique
Chimie Organique
Biologie moléculaire
Biologie
Chimie Organique
Chimie
Pharmacognosie
Pharmacologie
Chimie Organique

*Mise à jour le 14/12/2016 par le
Service des Ressources Humaines*





Dédicaces



A mes Parents

Il n'y a simplement pas assez de mots pour vous exprimer ma reconnaissance et ma gratitude, tout au long de ma vie vous m'avez épaulée, guidée et judicieusement conseillée. Vous m'avez appris à affronter les difficultés et non pas les fuir.

Vous avez toujours été pour moi des parents exemplaires, et c'est au nom de toutes ces belles choses que je vous remercie.

Puisse Dieu tout puissant vous procurer santé, bonheur et prospérité et qu'Il vous garde longtemps près de nous.

A mon frère et mes sœurs,

A ma petite sœur Zeinebou, Je te remercie d'être toujours à mes côtés dans le meilleur comme dans le pire.

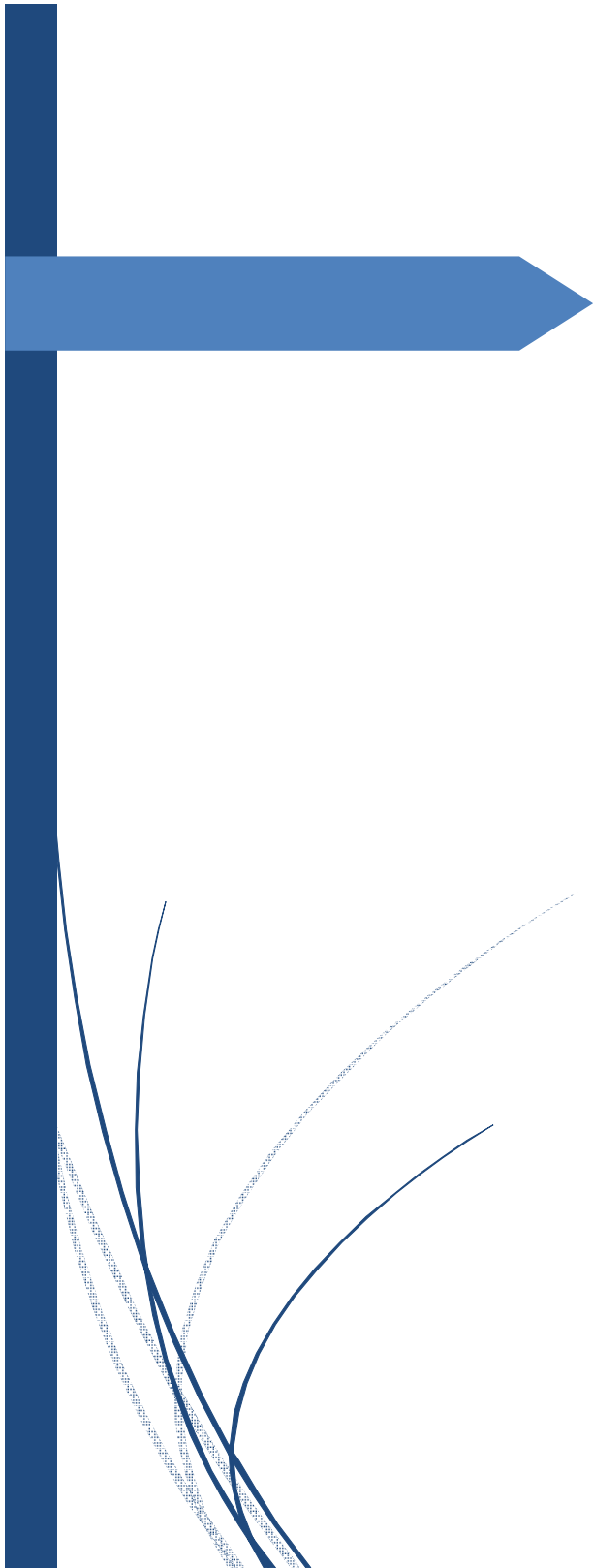
A mon frère et mes soeur, vous m'avez toujours été de bon conseil et pour cela je vous suis reconnaissante. Que Dieu vous me garde et qu'IL vous protège.

A tous les membres ma famille

*Veillez trouver dans ce modeste travail
l'expression de mon affection.*

A tous mes amis (es)

*Je ne peux trouver les mots justes et sincères
pour vous exprimer mon affection et mes pensées, vous êtes
pour moi des frères, des sœurs et des amis sur qui je peux compter.
En témoignage de l'amitié qui nous unit et des souvenirs de tous les
moments que nous avons passés ensemble, je vous dédie ce travail
et je vous souhaite une vie pleine de santé et de bonheur.*



Remerciements

A notre Maître et Directeur de Thèse

Mr. Abbas El MESNAOUI

Professeur de chirurgie vasculaire

Hôpital Avicenne Rabat

*Je vous suis redevable à plus d'un titre, vous m'avez orientée,
encouragée et soutenue tout au long de ma recherche*

*Vos qualités pédagogiques et professionnelles
sont connues et reconnues. Elles font de vous un exemple à suivre pour nous.*

*Veillez trouver ici, cher Maître, l'expression de ma sincère
reconnaissance et de mon profond respect.*

À notre Maître et Président de Thèse

Mr. Younes BENSALD

Professeur de chirurgie vasculaire

Hôpital Avicenne Rabat

*Très cher Maître, la spontanéité avec laquelle vous avez
accepté de présider ce jury malgré vos multiples occupations
prouve votre générosité et votre modestie.*

*Veillez recevoir, très cher Professeur, l'expression
de mon profond respect et de ma grande estime.*

A notre Maître et Juge de thèse

Mr. Yasser ARKHA

Professeur de neurochirurgie

Hôpital des spécialités Rabat

*Je vous remercie vivement pour avoir accepté de siéger
au sein de ce Jury de thèse malgré vos nombreuses occupations.*

*Veillez trouver ici, cher Professeur, le témoignage
de ma profonde reconnaissance et de mon profond respect.*

A notre Maître et Juge de Thèse

Mr Fouad Zouaidia

Professeur d'anatomopathologie

Hôpital Avicenne Rabat

*Je vous remercie vivement de l'honneur que vous me faites
en siégeant dans ce jury.*

*Votre compétence, votre disponibilité ainsi que vos grandes qualités humaines
et professionnelles ont toujours suscité en nous une grande estime.*

*Veillez trouver ici, cher Maître,
le témoignage de mon profond respect.*

A notre Maître et Juge de thèse

Mr Samir El KHLOUFI

Professeur de chirurgie vasculaire

Hôpital Avicenne Rabat

*Je vous remercie vivement d'avoir accepté de siéger
au sein de ce Jury et d'avoir participé à notre formation universitaire à
travers vos cours et vos conseils.*

*Veillez trouver ici, cher Professeur, le témoignage
de ma profonde reconnaissance et de mon profond respect.*

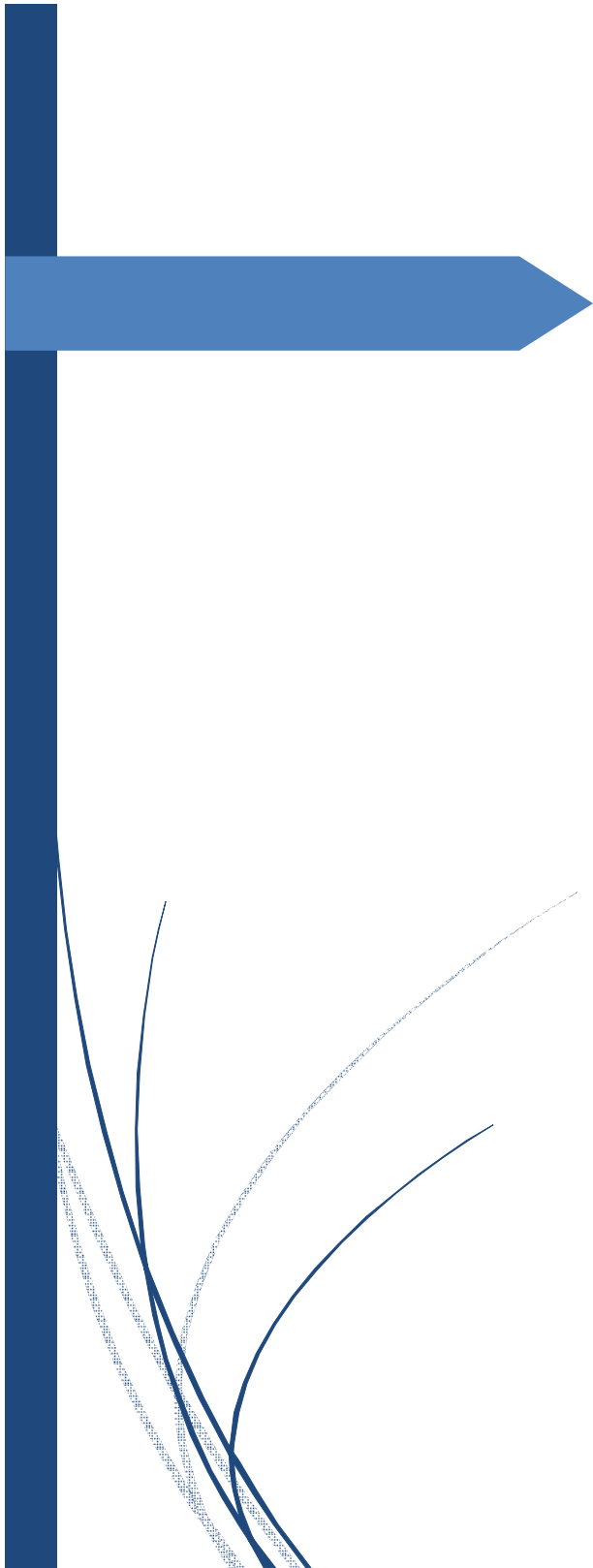
LISTE DES IMAGES ET FIGURES

Image 3 : la pièce opératoire	11
Image 2 : saillie de la tumeur après abord rétropéritonéal gauche	11
Figure1 : Evolution de l'ectoblaste, formation des crêtes neurales.....	16
Tableau 1 : Destinées des dérivés de la crête neurale	19
Figure 2 : coupe sagittale de l'abdomen profond	21
Figure 3 : taches café au lait	23
Figure 4 : lentigines axillaires	24
Figure 5 : neurofibromes cutanés	25
Figure 6 : neurofibrome plexiforme	26
Figure 7 : neurifibrome plexiforme	27
Figure 8 : Nodules de Lisch	28
Figure 9 :gliome des voies optiques gauche chez une jeune fille de 08 ans.....	30
Figure 10 : Dysplasie de la grande aile du sphénoïde. Sur le scanner cérébral en coupe axiale, déhiscence de la grande aile du sphénoïde à droite.....	32
Figure12 : Tomodensitométrie abdominale : processus tumoral rétropéritonéal de structure graisseuse, occupant l'hypochondre et le flanc droit, refoulant les structures digestive svers la gauche.....	46
Image 3 : coupe scannographique de la masse rétropéritonéale montrant les rapports avec l'aorte et le corps vertébral	48
Image 4 : après injection	48
Aspect macroscopique de la pièce opératoire.	51

Image 5: MPNST Gx10 HE	53
Image 6: MPNST Gx20 HE	54
Image 7: MPNST Gx40 HE	54
Image 8: montrant une zone de transition entre un secteur de neurofibrome et MPNST Gx10 HE	55
Image 9: secteur d'un neurofibrome Gx10 HE	55

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1 : Destinées des dérivés de la crête neurale	19
Tableau2 : Fréquence des complications justifiant le suivi des malades atteints de neurofibromatose1 en fonction de l'âge	34
Tableau3 : le risque de développement des différents types de tumeurs chez les malades atteints de la NF1	37
Tableau 4 : Grades histo-pronostiques des tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques selon la Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer (FNCLCC).....	53
Tableau 5 : Recommandations pour le suivi des patients NF1	63

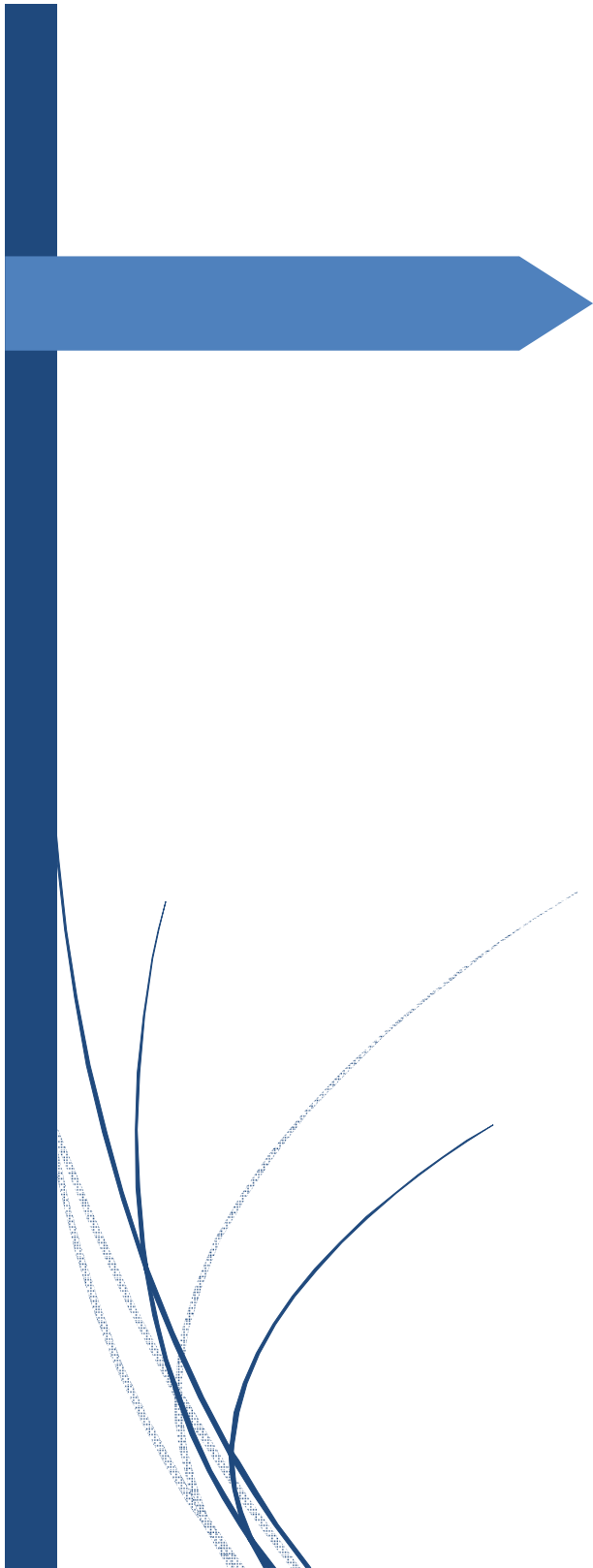


Sommaire

I. INTRODUCTION	2
II. OBSERVATION	5
III. DISCUSSION	13
A. Epidémiologie	13
B. Aspects Génétiques.....	13
a) Hérité	13
b) Gène NF1	13
c) Neurofibromine	14
d) Transformation tumorale maligne	15
C. Embryologie	15
a) Formations destinées à la crête neurale	17
b) Lésions associées.....	18
D. Rappel Anatomique	19
E. Diagnostic.....	22
1. Signes cliniques	22
a) Les tâches café au lait.	22
b) Les lentigines.....	23
c. Les neurofibromes.....	24
d. Le neurofibrome plexiforme	25
e. Les nodules de Lish.....	27
f. Gliomes optiques.....	29
g. L'atteinte osseuse	31
i) Scoliose.....	31
ii) La dysplasie des os longs.	31
iii) Les dysplasies des ailes sphénoïdes	31

2. Complications	33
a) NF1 et cancers	35
i. Tumeurs malignes des gaines nerveuses	35
ii. Tumeurs secondaires	36
iii. Autres cancers	36
b). Complications cutanées	38
c) Complications digestives	38
d) Complications ophtalmologiques	39
e) Complications cardio-vasculaires	39
f) NF1 et grossesse.....	41
g) Autres complications de la NF1	41
3. Imagerie médicale	42
a) Radiographie de l'abdomen sans préparation.....	42
b) Échographie abdominopelvienne	43
c) Tomodensitométrie (TDM) abdominopelvienne.....	44
d) Imagerie par résonance magnétique (IRM)	47
f) Autres examens radiologiques	49
4. Etude anatomopathologique.....	50
a) Aspect macroscopique	50
b) Aspect microscopique.....	51
c) Immunohistochimie	56
5. Critères diagnostiques	57
6 . Diagnostics différentiels.....	58
a. Neurofibromatose type 2.....	58
b. Syndrome de Watson.....	58
c. Maladie des taches café au lait isolées.....	59
d. Association NF1 et syndrome de Noonan	60

e. syndrome Léopard	61
7. Prise en charge des patients atteints de la NF1	61
a) Suivi clinique et radiologique	62
b) Prise en charge des complications	64
b.1 Le cas des tumeurs nerveuses malignes (MPNST)	64
i. Diagnostic clinique et radiologique	64
ii Métastases et facteurs pronostiques	65
iii place de la chirurgie dans la PEC des MPNST	66
iv. Chimiothérapie/radiothérapie	69
b.2 Autres tumeurs solides et cancers.....	70
c) Le conseil génétique.....	72
CONCLUSION	73
RÉSUMÉS	75
BIBLIOGRAPHIE	79



Introduction

I. INTRODUCTION

La neurofibromatose 1 ou maladie de Von Recklinghausen est connue depuis plus d'un siècle grâce à l'observation princeps de Von Recklinghausen (1882) qui lui donna son nom. C'est une maladie génétique fréquente qui touche de 1/4000 à 1/3000 individus avec une répartition mondiale homogène et une incidence estimée à 1/2500 naissances. [1]

Il s'agit d'une maladie caractérisée par son caractère génétique autosomique dominant et son polymorphisme clinique. La gravité de la maladie est marquée par ses multiples complications notamment le risque de dégénérescence tumorale maligne qui diminue de façon significative l'espérance de vie du sujet atteint.

Une grande partie des sujets atteints ne présente que des manifestations simples de la maladie telles que les lésions pigmentaires, les nodules de Lisch ou des difficultés d'apprentissage.

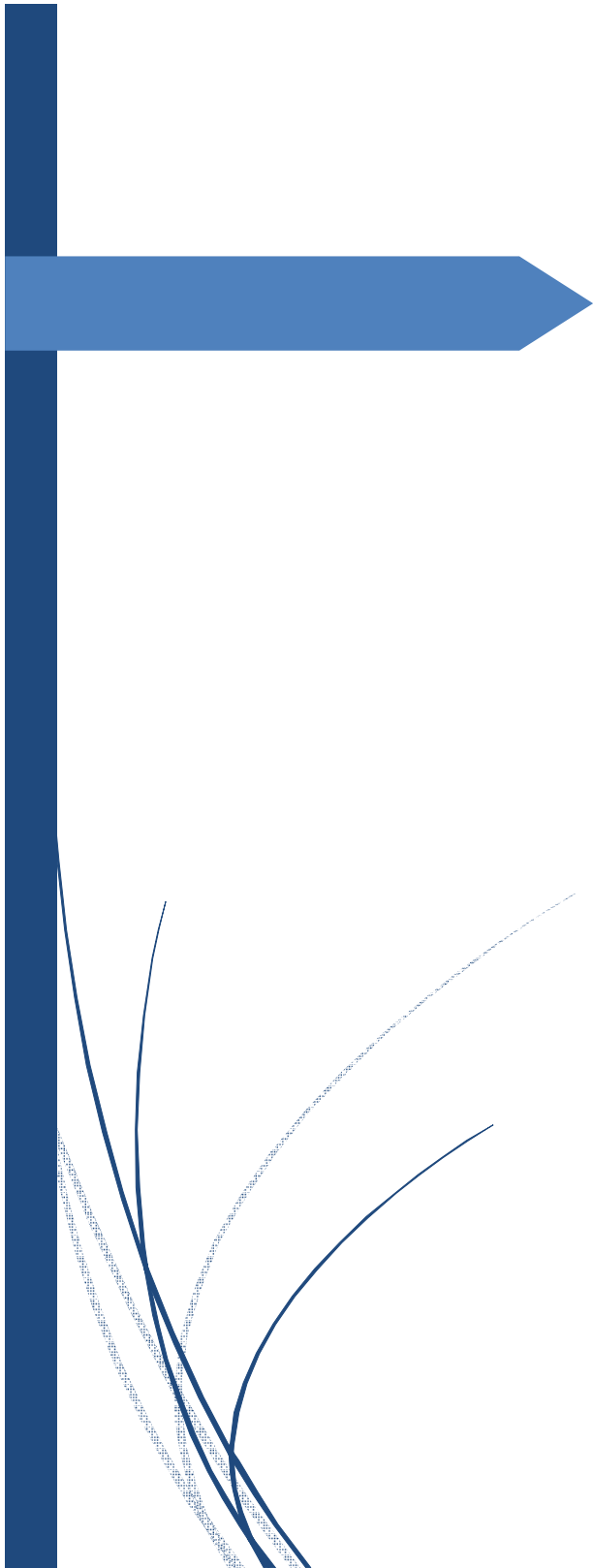
La NF1 représente un facteur de risque majeur pour le développement de tumeurs malignes, en particulier les tumeurs cérébrales, les tumeurs malignes de la gaine nerveuse périphérique (MPNST), les gliomes optiques, et les leucémies.

Les tumeurs malignes de la gaine nerveuse périphérique (MPNST) sont des tumeurs dérivées de cellules de Schwann ou de précurseurs de cellules de Schwann.

Bien que rares dans l'ensemble, l'incidence de MPNST a augmenté avec l'amélioration de la gestion clinique des patients atteints de la neurofibromatose de type 1 (NF1). Ces tumeurs siègent préférentiellement sur les gros troncs (sciatique, plexus brachial, plexus sacral).

Le siège rétro péritonéal de ces tumeurs est rare. La particularité de cette localisation, la nature et l'extension tumorale rendent le traitement chirurgical difficile.

Nous présentons à travers ce travail le cas d'une patiente opérée pour une MPNST géante de siège rétropéritonéal développée dans le cadre de la maladie de Von Recklinghausen avec une mise au point sur cet aspect évolutif rare de la NF1.



Observation

II. OBSERVATION

Il s'agit de Mme A.L âgée de 32 ans, issue d'un mariage non consanguin, originaire et habitant Meknés, suivie depuis 06 ans pour NF1. La patiente présente depuis l'enfance des lésions pigmentaires maculo papuleuses de taille variable siégeant au niveau du tronc, du dos et des membres. Ces lésions sont présentes également chez le père et dans la fratrie. La famille n'avait jamais été explorée. La patiente avait été opérée il y a 13 ans pour une tumeur abdominale non documentée.

La patiente nous a été adressée (Service de Chirurgie D – CHU Ibn Sina) par son médecin traitant suite à la découverte d'une masse rétropéritonéale avec rapports intimes avec l'aorte et les aisseaux iliaques pour éventuelle prise en charge.

Cette masse a été découverte lors de la consultation de la patiente pour lombalgies gauches évoluant depuis 1an dans un contexte d'apyrexie et d'altération de l'état général avec amaigrissement non chiffré et des cruralgies atroces.

L'examen à l'admission trouve une tuméfaction abdominale du flanc gauche s'étendant à la FIG, ferme, indolore, et fixe par rapport aux plans superficiel et profond sans déficit neurologique. L'inspection abdominale trouve une cicatrice sous ombilicale médiane. Par ailleurs on note de multiples taches café au lait au niveau du tronc, des membres ainsi qu'au niveau des creux axillaires.

Le reste de l'examen est sans particularités.

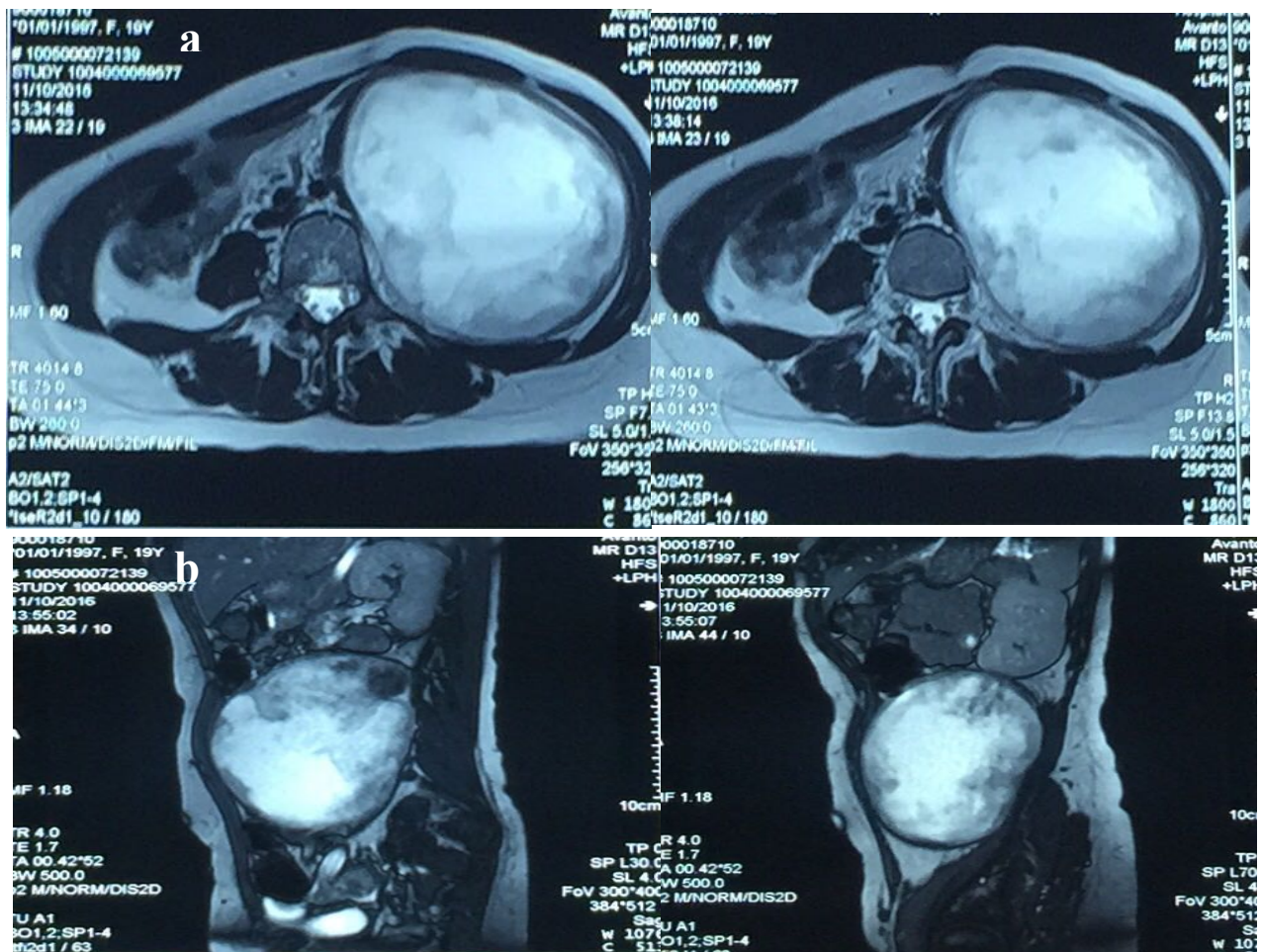
L'IRM abdomino pelvienne a objectivé une masse rétro péritonéale gauche hétérogène à prédominance kystique qui présente une paroi fine hautement rehaussée après injection. Elle mesure 10/10cm sur le plan axial pour 14,5cm de hauteur.

Cette masse est bien limitée, elle refoule sans envahir en haut le rein, en dedans l'aorte et la veine cave et en avant le contenu péritonéal. Elle arrive au contact des corps vertébraux et des racines lombaires gauches sans extension intra foraminale décelable ni anomalies des corps vertébraux adjacents. le psoas apparait refoulé en avant et en dedans.

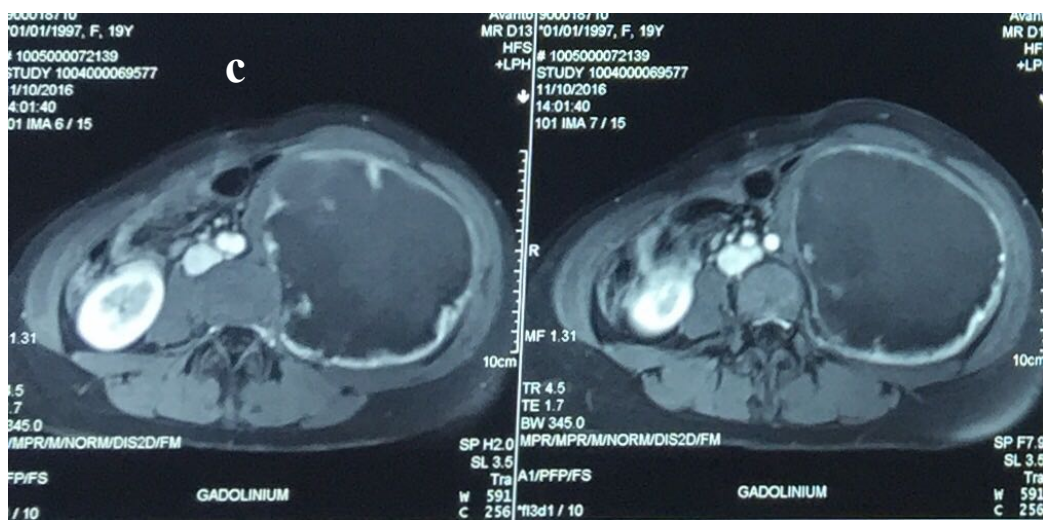
Il n'a pas été noté d'autres anomalies décelables abdominales et thoraciques.



Image 1: taches café au lait et neurofibromes cutanés. [2]



a-b) coupes IRM objectivant la tumeur retroperitoneale refoulant l'ensemble des structures abdominales du cote droit[2]



c) après injection de gadolinium [2]

La patiente a été opérée le 20/10/2016 sous anesthésie générale. On a réalisé un abord rétropéritonéal gauche large.

On découvre une énorme tumeur ferme, bien encapsulée, polylobée refoulant les structures de voisinage. On libère l'uretère, l'aorte et l'axe iliaque gauche sont disséqués. La tumeur adhère au nerf crural sans l'envahir franchement. Elle présente un prolongement vers un trou de conjugaison où les limites de l'exérèse restent imprécises.

Les suites opératoires sont simples. Il n'a pas été noté de déficit neurologique. La patiente rapporte une nette amélioration de sa névralgie.

La sortie a été déclarée une semaine plus tard.

L'étude anatomopathologique de la pièce opératoire a montré:

- Macroscopiquement: plusieurs fragments déchiquetés d'aspect blanc jaunâtre mesurant entre 3x2x1 cm et 14x12x6 cm. Par place encapsulés de consistance molle et ferme.
- Microscopiquement: une prolifération tumorale diffuse, sarcomateuse, faite de plages de densité cellulaire variable. Ces plages s'organisent en faisceaux entrecroisés de cellules fusiformes dodues, de grande taille dont le contour est irrégulier, à cytoplasme peu coloré et mal limité avec agencement palissadique des noyaux. Les mitoses sont présentes et évaluées à 11 mitoses/10 champs au HPF.

Le stroma est desmoplastique ponctué d'éléments mononucléés. Ailleurs on note une prolifération diffuse nodulaire faite de cellules fusiformes éparses au cytoplasme éosinophile munis de noyaux allongés ondulés dépourvus de mitoses.

En conclusion il s'agit d'un aspect morphologique en faveur d'une tumeur maligne des gaines et des nerfs périphériques(MPNST) de haut grade de malignité sur un neurofibrome.

Au vu de ces résultats, la patiente a été adressée à l'hôpital d'oncologie ou aucun traitement adjuvant n'a été indiqué. Après son voyage à l'étranger à 02 mois du post opératoire, la présente n'a pas pu poursuivre son suivi au Maroc et n'a reçu encore aucun traitement.

La patiente ne présente pas de récurrences ou de symptomatologie neurologique après 07 mois de recul.



Image 2 : saillie de la tumeur après abord rétropéritonéal gauche [2]

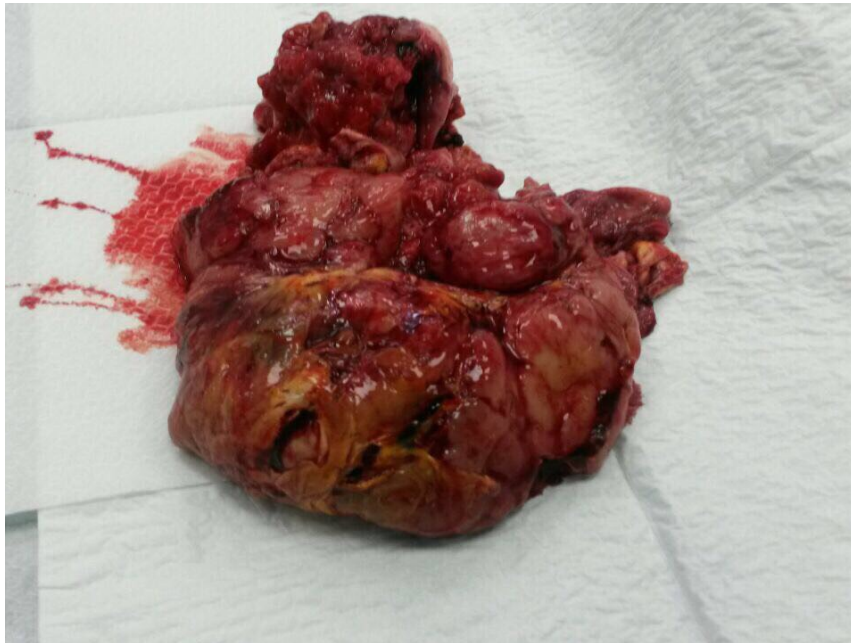
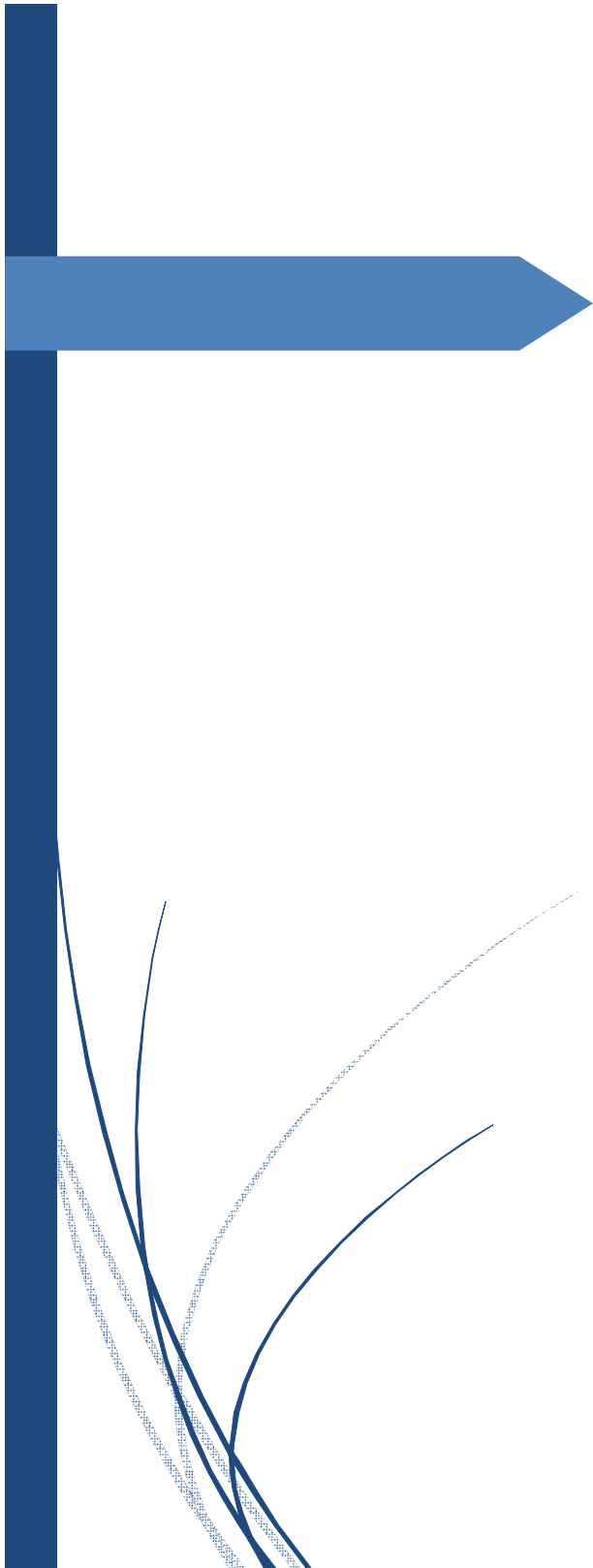


Image 3 : la pièce opératoire [2]



Discussion

III. DISCUSSION

A. Epidémiologie

La prévalence de la NF1 dans le monde est d'approximativement 1/2500 jusqu'à 1/3500 sans aucune prédilection raciale ou ethnique. [3]

Alors que la NF1 est une maladie autosomique dominante, seulement 50% des sujets atteints présentent une recherche d'antécédents familiaux positive. Ainsi, suite à une mutation sporadique du gène NF1, 50% des patients seraient les premiers membres de leurs familles atteints de la NF1. [4-5]

L'espérance de vie des sujet porteurs de cette mutation est diminuée de 08 à 15 ans par rapport à la population générale avec comme cause majeure du décès avant 30 ans la modification tumorale maligne au cours de l'évolution de la maladie. [6]

B.Aspects Génétiques

a) Hérité

La NF1 ou maladie de Von Recklinghausen est une maladie autosomique dominante résultant d'une mutation génétique familiale ou sporadique. Sa pénétrance est d'environ 100% à l'âge de 20ans. Les manifestations cliniques de la maladie varient d'un sujet à l'autre, même chez ceux porteurs de la même mutation génétique. [7-8]

b) Gène NF1

Le gène de la NF1 appartient à la famille des suppresseurs de la tumeur ou anti-oncogènes codant pour la neurofibromine qui est une protéine intervenant dans le contrôle de la prolifération et la différenciation cellulaire inhibant la voie d'activation de p21ras. Les loci du gène en jeu se situent au niveau du bras long du chromosome 17 sur la région 17q11.22. [9-1]

Il est nécessaire que les deux allèles d'un anti-oncogène soient inactivés, par deux mutations successives, pour que le cycle cellulaire soit dérégulé et que les tumeurs se développent.

Le gène NF1 correspond bien à cette définition puisqu'on a déterminé que les deux allèles NF1 étaient mutés à la fois dans les tumeurs malignes et dans les tumeurs bénignes des sujets atteints de la maladie de Von Recklinghausen. [10]

Le gène NF1 participe également à l'histogenèse du développement embryonnaire et dans la cicatrisation. [11]

c) Neurofibromine

Le produit du gène, la neurofibromine, est une protéine cytoplasmique de 2.818 acides aminés appartenant à la famille des protéines GAP (*GTPase-activating protein*).

Elle est localisée dans le cytoplasme des cellules, où elle s'associe aux microtubules. [1]

La neurofibromine ou NF1-GRP comporte un domaine guanosine triphosphatase activating protein (GTP), codée par les exons 20-27.

Ce domaine est retrouvé dans toutes les protéines qui stimulent l'activité d'hydrolyse du GTP des protéines p21 ras (c'est-à-dire la protéine p21 codée par les oncogènes humains les plus actifs, l'oncogène ras). [12]

La fonction commune de ces protéines est de stimuler la conversion de la forme active de la protéine p21ras liée au GTP en une forme inactive liée au guanosine diphosphatase activating protein(GDP).

Elle fait ainsi fonction de régulateur de la prolifération et de la différenciation cellulaire. La perte de cette fonction de régulation de la neurofibromine pourrait entraîner une prolifération cellulaire anarchique et incontrôlée. [13]

d) Transformation tumorale maligne

La transformation tumorale maligne au cours de la NF1 résulte d'une inactivation du gène NF1 et/ou p53. Plusieurs modèles de la transformation maligne suggèrent que les mutations qui activent le proto oncogène ras, comme dans la NF1, coopère avec l'inactivation du p53 au cours de la transformation tumorale. [14]

La micro délétion du gène NF1 est retrouvée chez 5 à 10% des cas de NF1, une corrélation génétique est ainsi clairement établie. [15]

C. Embryologie

L'œuf fécondé se segmente en 2, 4, 16 blastomères (morula), puis se creuse d'une cavité (blastocyte) avant de s'implanter vers le 6ème jour.

Du « bouton embryonnaire », amas cellulaire indifférencié s'édifie successivement vers le 7ème jour l'entoblaste, destiné à la formation de l'épithélium digestif, respiratoire et urinaire puis le 8ème jour l'ectoblaste, destiné à former le tissu nerveux et l'épiderme.

Le troisième feuillet se met en place vers le 15ème-16ème jour (gastrula) : c'est le chordomésoblaste. Il donnera la corde dorsale et le mésoblaste latéral qui se différenciera en somites à l'origine du squelette, du muscle, du tissu conjonctif, de l'appareil cardio-vasculaire, du rein et des séreuses.

Les deux mois que nécessite la mise en place des feuillets, définissent l'embryogenèse.

Edifié à partir d'un ou plusieurs de ces 3 feuillets (figure1), chaque organe est l'aboutissement d'une suite de croissance, de différenciation et de migration cellulaire.

La coordination rigoureuse, dans le temps et dans l'espace, dépend principalement du phénomène d'induction, processus par lequel un groupement cellulaire dit « inducteur », provoque la différenciation d'un autre groupement cellulaire dit « compétant ». [16]

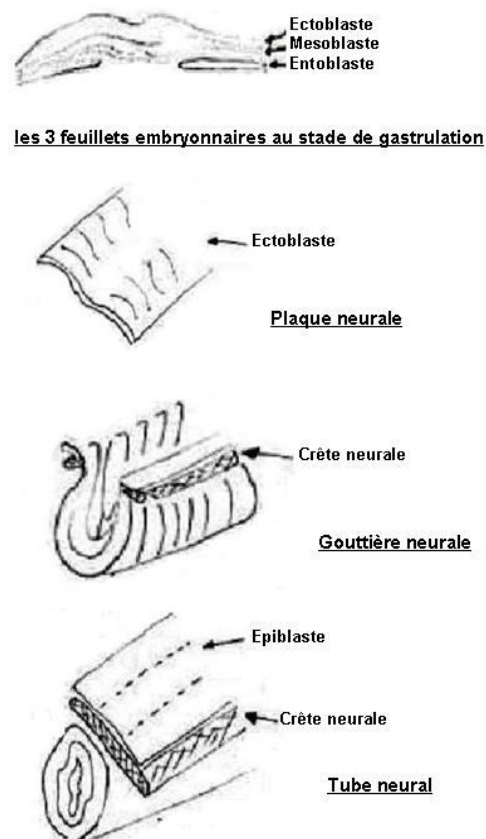


Figure1 : Evolution de l'ectoblaste, formation des crêtes neurales. [16]

a) Formations destinées à la crête neurale

Vers le 17^{ème} jour, le chordomésoblaste, induit à partir de l'ectoblaste sous-jacent le tissu neuroblastique. L'ectoblaste forme alors l'épiblaste à l'origine de l'épiderme.

La plaque neurale s'édifie à partir du neuroblaste. Elle se transforme selon une progression cranio-caudale en gouttière puis en tube neural à l'origine de l'encéphale et de la moelle, des groupes cellulaires s'en détachent pour former les crêtes neurales céphaliques et troncales.

On trouve dans cette origine commune une explication de la double atteinte nerveuse et cutanée de la neurofibromatose.

Leur fragmentation semblable à celle des somites conduit à la formation des ébauches ganglionnaires et du dermatome épiblastique tandis que l'étage correspondant du tube neural fournit l'innervation motrice.

Le développement harmonieux du métamère suppose l'intégrité de ces différents éléments, les cellules issues de la crête neurale vont ensuite migrer selon des voies privilégiées où l'environnement semble jouer un rôle fondamental.

Enfin se différencient les mélanoblastes, les spongioblastes, les méningioblastes bipolaires et les neuroblastes multipolaires.

Schématiquement, les dérivés de la crête neurale peuvent être divisés en 3 groupes :

- Groupe des cellules mésenchymateuses : de ce groupe dérivent les structures osseuses et cartilagineuses de la tête et du cou ainsi que les odontoblastes.
- Groupe des cellules ectodermiques : de ce groupe, dérivent la plupart des structures du système nerveux et toute une série de cellules sécrétrices (cellules nerveuses ganglionnaires, cellules limitantes et nourricières).
- Groupe des cellules ectomésenchymateuses ayant colonisé l'endoderme et ses dérivées : cellules argentaffines. [16]

b) Lésions associées

La crête neurale, par le biais des inductions réciproques, joue un rôle important dans l'édification des tissus et des organes dérivant des autres feuillettes, notamment le mésoblaste. Par ailleurs, l'agent responsable de l'atteinte de la crête neurale est susceptible d'agir indirectement sur les autres feuillettes. [16]

Ainsi, les lésions associées viendront s'ajouter aux atteintes propres de la neurofibromatose.

Les plus fréquentes sont (Tableau 1) : les malformations rachidiennes, les gigantismes partiels, tumeurs et dysplasies des dérivés autres que ceux de la crête neurale: lipomes, angiomes, léiomyomes.

Tableau 1 : Destinées des dérivés de la crête neurale [17]

Cellules primitives	Dérivés	Principales variétés de tumeurs et dysplasies
Spongioblastes ou lemmoblastes	Cellules de schwann	Schwannomes Neurofibromes Schwannomes malins Tumeurs malignes des nerfs périphériques

D. Rappel Anatomique

Le rétropéritoine est une région complexe faite de grandes loges adipoviscérales séparées par des fascias s'accolant les uns aux autres. Ils délimitent des espaces et des voies de conduction retrouvées lors de la diffusion de processus pathologiques.

Les tumeurs du rétropéritoine siègent dans l'espace compris entre le plan ostéomusculaire en arrière et le péritoine pariétal postérieur en avant. Cet espace s'étend verticalement du diaphragme au coccyx. Il se poursuit en bas avec l'espace souspéritonéal et latéralement avec la graisse latéro puis prépéritonéale.

Les fascias viscéraux s'accolent en arrière du péritoine pariétal postérieur délimitant trois grandes régions.

- une région antérieure digestive contenant le pancréas et le duodénum,
- une région intermédiaire génito-urinaire,
- une région postérieure contenant le muscle psoas-iliaque.

La loge rénale est circonscrite par les fascias périrénaux antérieurs et postérieurs qui se réunissent à l'extérieur pour former le fascia latéro-cônal.

La veine cave inférieure appartient à la loge rénale droite, l'aorte sépare les deux loges rénales. Ces deux loges ne sont pas fermées à leur extrémité inférieure laissant le passage aux deux uretères.

Les espaces pararénaux antérieurs se situent entre les zones d'accolement qui limitent la loge pancréatique et le fascia périrénal antérieur. L'espace pararénal postérieur est entre le feuillet postérieur et le fascia périrénal postérieur.

La paroi postérieure est constituée par le muscle ilio psoas. [18]

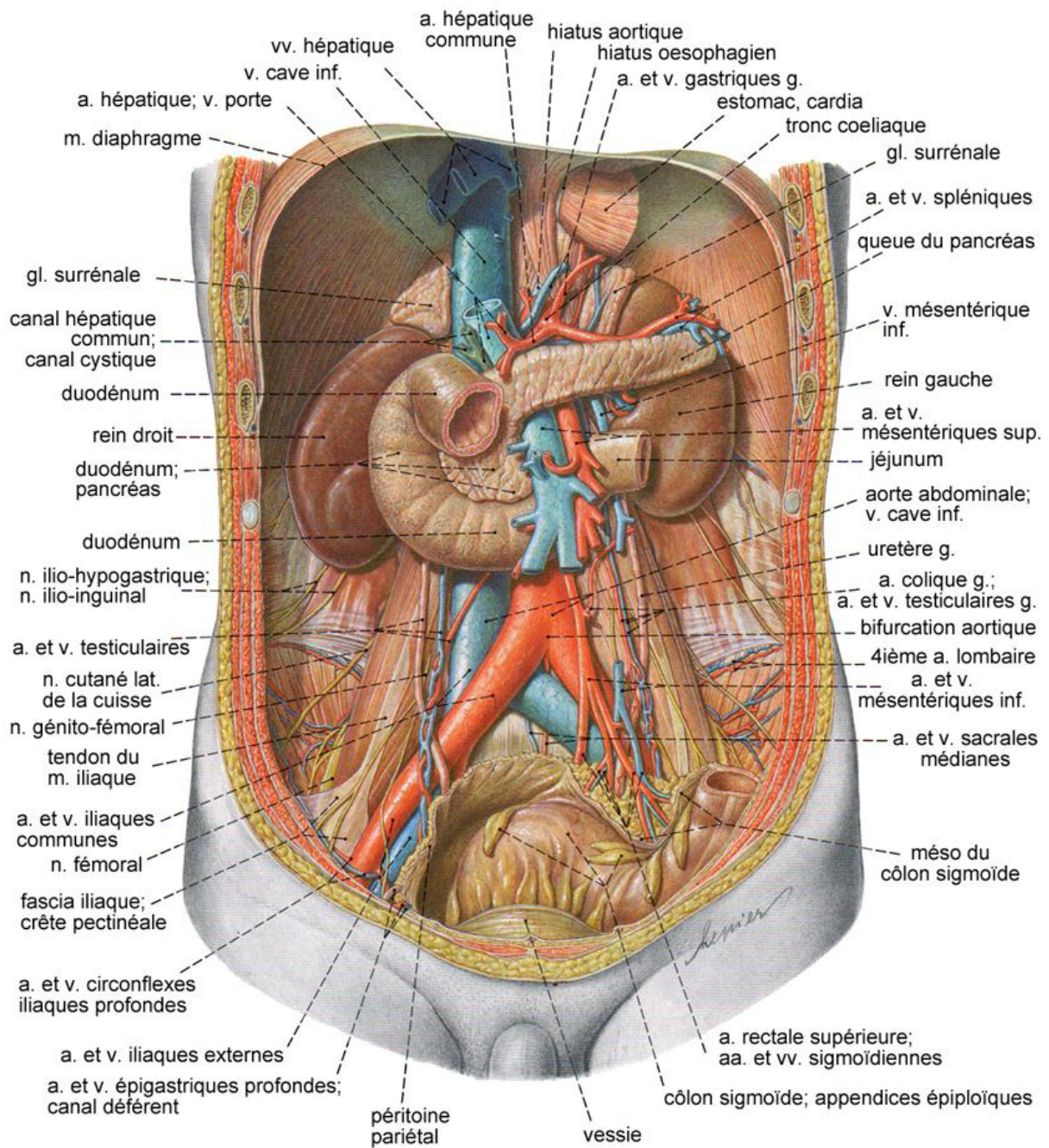


Figure 2 : coupe sagittale de l'abdomen profond [18]

E. Diagnostic

1. Signes cliniques

La NF1 est caractérisée par son extrême variabilité clinique, pas seulement parmi des sujets non apparentés ou des sujets atteints au sein d'une même famille mais aussi chez le même sujet à différents moments de sa vie. [19]

a) Les tâches café au lait.

Les taches café au lait (TCL) sont parmi les premières manifestations de la NF1. Elles peuvent être présentes en nombre suffisant dès la naissance ou apparaître au cours des deux premières années. Leur répartition est aléatoire, leurs contours sont nettement tracés et leur teinte marron plus ou moins foncé parfois à la limite de la visibilité. L'examen en lumière de Wood est rarement nécessaire à leur reconnaissance. [1]

Les TCL constituent un des meilleurs signes diagnostiques de NF1, presque toujours présentes avant l'âge de cinq ans. À l'adolescence les TCL sont présentes dans plus de 90% des cas et elles deviennent, au cours de la vie, souvent plus pâles jusqu'à disparaître pour certaines. [20]



Figure 3 : taches café au lait [1]

La taille et le nombre de TCL sont donc des paramètres importants à considérer : les TCL de taille supérieure à 0,5 cm dans l'enfance, et d'au moins 1,5 cm après la puberté ont une valeur diagnostique à condition d'être en nombre supérieur ou égal à six. [21]

b) Les lentigines

Les lentigines ou « *éphélides* » désignent les TCL de petite taille qui siègent électivement dans les plis axillaires où leur spécificité est la plus grande, dans les plis inguinaux et sous mammaires. Elles peuvent toucher la nuque, l'espace sous-mentonnier ou encore être diffuses.

Rarement présentes avant l'âge de deux ans, leur prévalence est d'environ 80% à l'âge de six ans. [22]

Elles constituent un signe capital dans l'enfance qui permet souvent de poser le diagnostic chez un jeune enfant porteur de nombreuses TLC. [21]



Figure 4 : lentiginos axillaires [1]

c. Les neurofibromes

Ce sont les tumeurs les plus fréquentes de la NF1, retrouvées approximativement chez 60% des patients [24]. Les neurofibromes peuvent être cutanés ou internes:

- La forme cutanée peut avoir plusieurs aspects : pédiculé, nodulaire ou en plaque se développant au cours de l'enfance et augmentant de nombre avec l'âge [24'].

- Les neurofibromes internes ou profonds peuvent survenir dans tout l'organisme notamment au niveau périorbitaire, rétro péritonéal, le tractus gastro-intestinal et médiastinal [25].

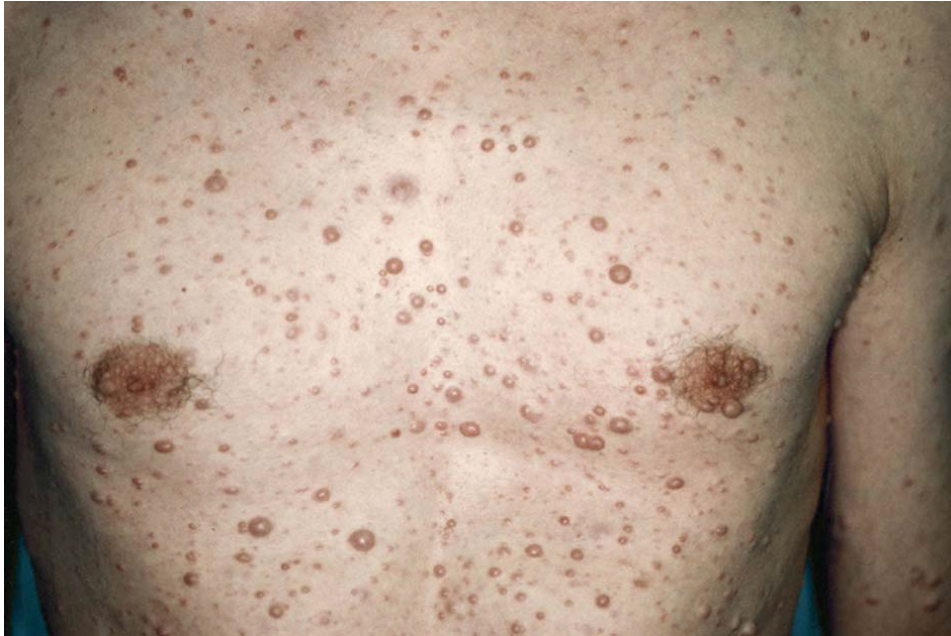


Figure 5 : neurofibromes cutanés [23]

d. Le neurofibrome plexiforme

Pathognomonique de la NF1, le neurofibrome plexiforme se développe au dépend des branches principales des nerfs spinaux ou crâniens et peuvent être superficiels. Retrouvés chez 20 à 25 % des malades, ils se développent pendant l'enfance et augmentent de taille rapidement avec un risque accru de perte de fonction du nerf atteint et de compression des structures adjacentes. [1-24]

Lorsqu'il est accessible à la palpation, le neurofibrome plexiforme présente classiquement un aspect de tuméfaction cutanée et sous cutanée de taille variable allant de quelques centimètres jusqu'à plusieurs centimètres ayant une consistance molle dite d'un « sac de ficelles » [26].

La peau en regard présente souvent des anomalies à type de dyschromie, hypertrophie ou d'hypertrichose. [24]

A la différence de la forme cutanée, le neurofibrome plexiforme présente un risque élevé de transformation maligne en MPNST. [23]



Figure 6: neurofibrome plexiforme. [1]



Figure 7: neurifibrome plexiforme [6]

e. Les nodules de Lisch.

Les nodules de Lisch sont de petits hamartomes iriens qui n'entraînent aucun trouble de la fonction visuelle. [27]

Ils constituent un critère diagnostique de NF1 (au moins deux nodules dans chaque champ). [1]

Leur taille et leur nombre augmentent avec l'âge : trouvés chez seulement 10% des sujets avant six ans, ils sont présents dans plus de 90 % des cas après 16 ans. [21].

Ils sont parfois visibles à l'ophtalmoscope, voire à l'œil nu mais leur recherche nécessite un examen minutieux à la lampe à fente fait par un ophtalmologiste averti.

Exceptionnellement décrits en nombre suffisant en dehors de la NF1, ils sont quasiment pathognomoniques de cette affection et leur recherche peut donc être utile dans les formes difficilement classables. [28]



Figure 8: Nodules de Lisch [3]

f. Gliomes optiques.

Le gliome des voies optiques est la tumeur intracérébrale la plus fréquente au cours de la NF1.

Il touche principalement les nerfs et/ou le chiasma optique et peut s'étendre le long des voies optiques rétro chiasmatiques. [27].

Le gliome des voies optiques existe de manière sporadique, mais il est associé à la NF1 dans 50 à 70 % des cas. Il est symptomatique dans 30 à 50 % des cas surtout avant l'âge de 7 ans. [29].

Les manifestations cliniques incluent une exophtalmie, une baisse de l'acuité visuelle, une altération du champ visuel, un trouble de la vision des couleurs, un strabisme, une atrophie du nerf optique ou une puberté précoce [29].

Le caractère bilatéral de l'atteinte est pathognomonique, représentant un signe caractéristique de la NF1. [30]

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est le meilleur examen pour faire le diagnostic de gliomes des voies optiques mais la réalisation systématique d'une IRM cérébrale est exceptionnellement nécessaire dans un but diagnostique.

L'IRM est alors recommandée pour dépister les gliomes des voies optiques avant qu'ils ne deviennent cliniquement évidents.

En revanche, la découverte d'un gliome des voies optiques commande une enquête diagnostique NF1 (25 à 50% des gliomes des voies optiques sont associés à une NF1). [1]



Figure 9: gliome des voies optiques gauche chez une jeune fille de 08 ans [31]

g. L'atteinte osseuse

i) Scoliose.

La scoliose est la manifestation osseuse la plus fréquente de la NF1. Observée chez 10% des sujets atteints généralement avant l'âge de 10 ans. Sa physiopathologie est jusque-là inconnue mais pourrait être en relation avec l'ostéopénie et la dysplasie osseuse. [7-32]

ii) La dysplasie des os longs.

La dysplasie d'un os long est une autre manifestation fréquente de la NF1 qui survient chez environ 14% des sujets atteints et qui se manifeste souvent dans la première année de vie. [32]

L'os le plus atteint généralement est le tibia, il s'agit d'une courbure antérolatérale de l'os.

iii) Les dysplasies des ailes sphénoïdes

La dysplasie de la grande aile du sphénoïde correspond à l'absence de la grande aile du sphénoïde, et parfois aussi de la petite aile du sphénoïde et du toit de l'os frontal. [33].

Cette anomalie congénitale le plus souvent unilatérale est observée dans 3 à 11 % des cas, et elle est pratiquement toujours découverte avant l'âge de 5 ans. 50% des cas surviennent dans le cadre d'une NF1. [29]

Elle est à l'origine d'une déformation facio orbitaire avec élargissement de l'orbite, de la fissure orbitaire supérieure, de la fosse temporale et de la selle turcique. Il peut exister une exophtalmie pulsatile par hernie du lobe temporal dans l'orbite. Une enophtalmie secondaire à une ptose du globe oculaire dans le sinus maxillaire est plus rare, liée à un élargissement de la fissure orbitaire inférieure [34]

La dysplasie de la grande aile du sphénoïde est associée à un neurofibrome plexiforme dans 50 à 100 % des cas [29], ce qui pourrait expliquer l'aggravation progressive de la dysplasie avec l'âge.

Cette malformation nécessite souvent des chirurgies itératives.

D'autres manifestations peuvent inclure une pseudarthrose congénitale, une petite taille et une macrocéphalie. [1]

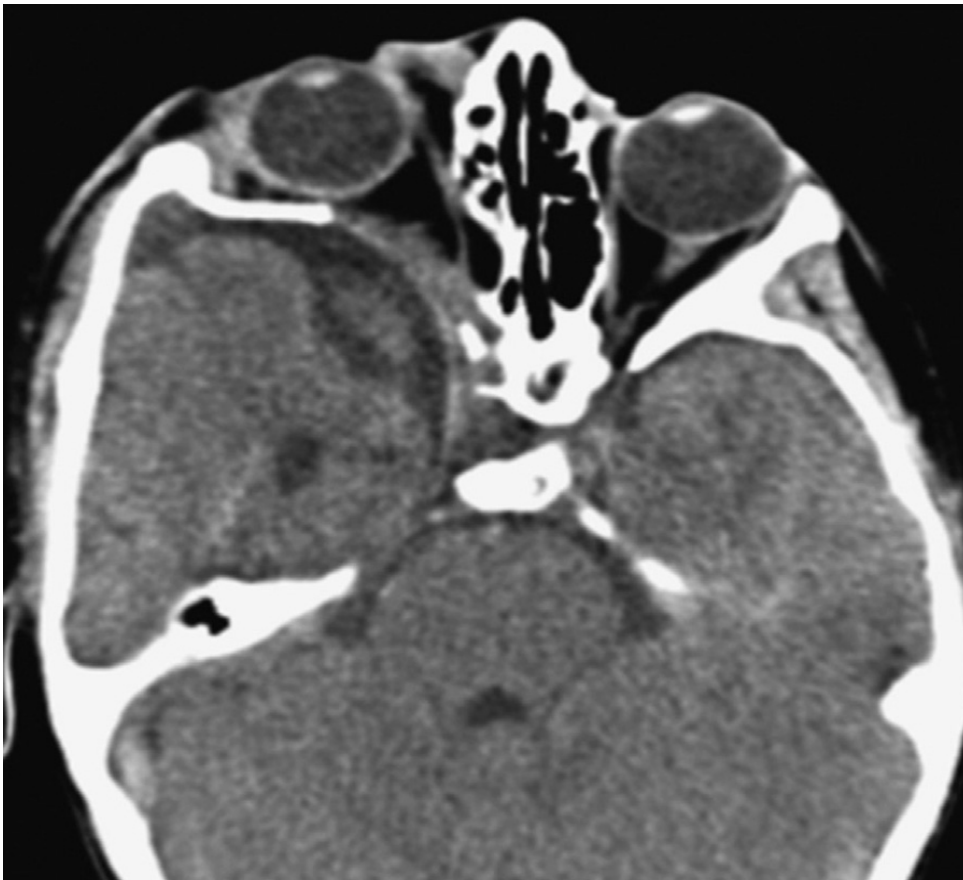


Figure 10: Dysplasie de la grande aile du sphénoïde. Sur le scanner cérébral en coupe axiale, déhiscence de la grande aile du sphénoïde à droite. [29]

2. Complications

La NF1 est une maladie évolutive : certains signes cliniques sont présents dès la naissance alors que d'autres apparaissent progressivement avec l'âge. Chaque tranche d'âge comporte des risques différents de complications qui sont représentées schématiquement dans le Tableau2. [1]

Une classification de gravité de la NF1 a été tentée par RICCARDI [35] :

- **Grade 1** : forme limitée au TCL et aux nodules de Lisch.
- **Grade 2** : TCL et quelques neurofibromes cutanés peu géants.
- **Grade 3** : TLC qui font préjudice esthétique
- **Grade 4** : présence d'une complication difficile ou impossible à traiter ou diminuant l'espérance de vie.

Tableau 2: Fréquence des complications justifiant le suivi des malades atteints de neurofibromatose1 en fonction de l'âge [1]

	Pourcentage	Age
Peau		
Neurofibromes plexiformes	30 à 39	< 5 ans
Xanthogranulome juvénile	1 à 2	Enfance
Œil		
Gliome des voies optiques	15	Petite enfance
Symptomatiques	2 à 4	
Squelette		
Pseudarthrose	3 à 4	Enfance
Scoliose nécessitant la chirurgie	2 à 4,4	Enfance, adolescence
Système nerveux		
Difficultés d'apprentissage	33 à 70	Enfance
Épilepsie	6 à 7	Enfance
Hydrocéphalie	1,5 à 2,6	Enfance
Cancers		
Neurofibrosarcome	3 à 4	adolescence, adulte
Leucémie	< 0,1	
Tumeur carcinoïde	0,6 à 1,5	
Hypertension artérielle		
HTA	5	Adulte
Phéochromocytome	< 1	Adulte
Sténose de l'artère rénale	1	enfance, adolescence

a) NF1 et cancers

La majorité des tumeurs sont bénignes (neurofibromes) mais si les complications tumorales malignes sont rares, ce sont elles qui font la gravité de la NF1. [36-37]

Les signes d'appel sont une augmentation rapide de taille d'un neurofibrome ancien ou nouvellement apparu, des douleurs, l'apparition ou la modification de signes neurologiques préexistants. [1]

L'excision-biopsie des nodules suspects doit alors être réalisée sans délai. [1]

i. tumeurs malignes des gaines nerveuses

Les tumeurs malignes des gaines et des nerfs périphériques anciennement dénommées schwannome malin, schwannosarcome ou neurofibrosarcome, se développent à partir de neurofibromes nodulaires isolés ou plexiformes, cutanés ou viscéraux et siègent préférentiellement au niveau des extrémités, de la tête et du cou. [38]

Elles représentent 5-10 % des tumeurs des tissus mous. Leur incidence est de 0,001 %, dans la population générale. [38]

Ces tumeurs surviennent dans 50% des cas chez les patients atteints de NF1, dans 40% des cas selon un mode sporadique et seule 10% sont radio-induites. [39]. Elles apparaissent généralement entre la troisième et la quatrième décennie mais une révélation plus précoce est possible particulièrement chez les patients atteints de NF1. [40]

La neurofibromatose de type 1 constitue un des facteurs favorisant des tumeurs nerveuses. Le siège rétropéritonéal et orbitaire sont extrêmement rares. [41]

L'association tumeur nerveuse et neurofibromatose de type 1, ou maladie de Von Recklinghausen, est retrouvée dans 30—50 % des cas. [42]

Les MPNST possèdent un pouvoir métastatique important par voie hémotogène ou lymphatique. Leur prise en charge est très difficile et fournit rarement des résultats satisfaisant avec une survie à 5 ans variant entre 16% et 52%. [43]

Très rare avant l'âge de dix ans, elle constitue la principale complication de la NF1 à l'âge adulte. [23]

ii. tumeurs secondaires [44]

Les sujets NF1 traités pour une complication tumorale présentent une augmentation significative du nombre de tumeurs malignes secondaires au traitement.

iii. autres cancers [23]

Tout en demeurant exceptionnels, ils ont sans doute une prévalence accrue au cours de la NF1: glioblastome, leucémie, rhabdomyosarcome, tumeur carcinoïde du duodénum, phéochromocytome malin, neuroblastome et tumeur de Wilms. Une myélodysplasie particulière de l'enfant avec monosomie 7 est associée à la NF1.

Tableau3 : le risque de développement des différents types
de tumeurs chez les malades atteints de la NF1 [1]

	Nombre de cas observés	Nombre de cas attendus	Risque relatif
Leucémie	7	1,85	3,8*
Leucémie lymphoïde aigue	4	1,46	2,7
Leucémie myéloïde chronique	3	0,04	71,4**
Lymphome	3	0,59	5,1*
Lymphome de Hodgkin	2	0,25	8,0*
Lymphome non hodgkinien	1	0,30	3,4
Tumeur du SNC	60	1,29	46,5**
Ependymome	1	0,15	6,6
Gliome des voies optiques	34	0,05	920**
Astocytome	13	0,42	31,1**
Méduloblastome	3	0,26	11,4*
Méningiome	3	0,02	155**
Autre gliome	6	0,21	29**
Tumeur du système sympathique	2	0,33	6,1*
Neuroblastome	1	0,32	3,1
Phéochromocytome	1	0,001	1000*
Sarcome des tissus mous	18	0,33	53,8**
Rhabdomyosarcome	5	0,21	23,4**
Neurofibrosarcome	12	0,005	9000**
Autre fibrosarcome	1	0,05	20
Total	90	5,52	16,3**

* $p < 0,05$

** $p < 0,001$

b) Complications cutanées

Les neurofibromes plexiformes congénitaux peuvent être responsables de complications esthétiques majeures (hypertrophie de segments corporels), avec parfois atteinte ophtalmologique (amblyopie), quand ils siègent sur la face. [23]

Les neurofibromes cutanés qui apparaissent en général à l'adolescence ont souvent de lourdes conséquences psychologiques et sociales par leur caractère affichant parfois spectaculaire. [1]

Les xanthogranulomes juvéniles sont exceptionnels, moins de 1 % des cas de NF1 [1]. Ils apparaissent dans les deux premières années de la vie et régressent lentement.

Leur association avec une leucémie myéloïde juvénile chronique a été rapportée plusieurs fois. [7] Néanmoins le risque de leucémie myéloïde est extrêmement faible au cours de la NF1 (0,004 % des cas), mais il semble augmenter en cas d'association avec des xanthogranulomes juvéniles. [23]

c) Complications digestives

En plus des tumeurs carcinoïdes, des neurofibromes et d'autres tumeurs du tractus digestif ont été rapportés.

La fréquence des neurofibromes digestifs a été estimée à environ 2 % des patients [1], leur localisation la plus fréquente est le jéjunum. Des léiomyomes, des ganglioneuromes et des sarcomes ont également été rapportés.

Les symptômes associés sont des douleurs, une dyspepsie et une constipation. La constatation des hématomèses et de melæna peut être révélatrice.

d) Complications ophtalmologiques

La principale complication ophtalmologique de la NF1 est le gliome des voies optiques. Environ 50 % des patients ont des anomalies de l'examen ophtalmologique au moment du diagnostic de gliome. [44] Il s'agit le plus souvent d'une baisse de l'acuité visuelle uni ou bilatérale, plus rarement d'une exophtalmie.

L'histoire naturelle des gliomes des voies optiques au cours de la NF1 est très variable. Il est rare d'observer une évolution clinique ou radiologique au cours du suivi de ces tumeurs, même si la lésion est cliniquement symptomatique au moment du diagnostic. Toutefois, les évolutions rapides mettant en jeu le pronostic visuel et vital sont possibles et totalement imprévisibles [45].

De nombreuses autres anomalies ophtalmologiques peuvent être observées au cours de la NF1 : lésions choroïdiennes hamartomateuses (35 à 50 % des cas), hypertrophie des nerfs cornéens (15 % des cas), ptose palpébrale isolée (9 % des cas) ou associée à un neurofibrome palpébral ou orbitaire, anomalies de la convergence, glaucome congénital (0,5 % des cas), souvent associé à un neurofibrome plexiforme palpébral. [21]

e) Complications cardio-vasculaires

L'hypertension artérielle et la dysplasie vasculaire sont les complications cardiovasculaires le plus souvent associées à la NF1 [3]. L'hypertension artérielle est un symptôme trouvé chez environ 6% des patients [1]. Il peut s'agir d'une HTA essentielle ou d'une HTA secondaire à une sténose de l'artère rénale, un phéochromocytome ou une coarctation de l'aorte.

Toutes les artères de l'organisme peuvent être touchées par la dysplasie vasculaire. 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.

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

Les anévrismes 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.

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

Au niveau cérébral, des cas d'anévrismes du polygone de Willis et du syphon carotidien ont été décrits.

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

La compression extrinsèque de la paroi vasculaire par un neurofibrome ne constitue pas le mécanisme essentiel de l'atteinte artérielle dans la NF1. Ces lésions vasculaires peuvent résulter aussi bien d'une dysplasie mésodermique, que de l'envahissement de la paroi artérielle par un neurofibrome.

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 [46]

f) NF1 et grossesse

La grossesse peut également correspondre à une période évolutive de la maladie : les neurofibromes cutanés ont tendance à augmenter en taille et en nombre au cours de la grossesse. [47]

Il n'existe pas d'augmentation du risque de pré éclampsie, d'accouchement prématuré, de retard de croissance, d'hypertension artérielle, de fausse couche spontanée ou de mortalité périnatale anormale. En revanche, le taux de césariennes est augmenté chez les femmes atteintes de NF1 et s'explique par l'apparition de complications spécifiques: neurofibromes pelviens et des racines nerveuses, anomalies osseuses pelviennes et rachidiennes, phéochromocytome.

g) Autres complications de la NF1

D'autres complications moins spécifique peuvent survenir dans le cadre d'une NF1 telles que:

- l'insuffisance respiratoire restrictive par réduction des volumes respiratoires pulmonaires et fibrose pulmonaire due à la scoliose importante. Cette insuffisance respiratoire peut mettre en jeu le pronostic vital dans les cas sévères. [21]
- Complications neurologiques: L'hydrocéphalie, présente dans 2 % des cas, est le plus souvent secondaire à une sténose de l'aqueduc de Sylvius, sans tumeur identifiable. [1] L'épilepsie semble augmentée en fréquence. Des céphalées existent chez une grande proportion de patients, souvent migraineuses. Les neurofibromes nodulaires sont

parfois multiples et massifs, cause de graves compressions médullaires (en cas de localisation intradurale) ou nerveuse périphérique (radiculaire, plexique).

Les difficultés d'apprentissage constituent un problème majeur au cours de la NF1. Elles sont remarquables par leur fréquence (30 à 40 % des cas), et par leurs aspects atypiques. [48] Le tableau est souvent proche d'un syndrome de déficit de l'attention avec ou sans hyperactivité. Des difficultés d'élocution, troubles dysarthriques sont souvent associées. [21]

- complication de l'appareil urinaire: Une hydronéphrose ou des troubles urinaires peuvent apparaître, résultant généralement de la compression du tractus urinaire par des neurofibromes rétropéritonéaux ou pelviens. [1]

3. Imagerie médicale

a) Radiographie de l'abdomen sans préparation

Il s'agit d'un examen qui n'est utilisé que très rarement tant pour la détection que pour la caractérisation d'une lésion tumorale péritonéale ou rétropéritonéale.

Elle peut néanmoins, souvent de manière fortuite, mettre en évidence principalement deux éléments pouvant amener à pratiquer secondairement d'autres explorations :

- la présence de calcifications tumorales, plus fréquentes pour certaines étiologies.
- la présence de lésions du cadre osseux, notamment du rachis axial orientant le diagnostic vers des lésions d'origine nerveuse.

b) Échographie abdominopelvienne [49-50]

Il s'agit d'un examen qui n'est plus réalisé systématiquement en routine. Il est indiqué parfois en première intention, principalement dans le cadre d'une exploration de « débrouillage » pour une symptomatologie abdominale ou pelvienne mal définie, éventuellement dans le cadre d'une caractérisation, alors en complément de la tomodensitométrie (TDM) ou de l'imagerie par résonance magnétique (IRM).

Ses limites sont la mauvaise accessibilité de la loge rétropéritonéale, une étude limitée des rapports anatomiques et des limites de la tumeur, et son caractère opérateur-dépendant.

L'échographie s'attache à répondre aux questions suivantes :

- Confirmer la localisation rétropéritonéale de la masse et éventuellement l'organe d'origine, dont l'identification peut être difficile pour les tumeurs volumineuses.
- Déterminer la structure de la masse solide, kystique ou mixte.
- Tenter d'identifier une ou plusieurs composantes tumorales : un contenu hyperéchogène homogène est en faveur d'un contingent graisseux, des images hyperéchogènes avec cône d'ombre postérieur sont en faveur de calcifications.
- Tenter de préciser l'extension locorégionale de la lésion et ses rapports vasculaires.
- Réaliser un bilan d'extension abdominal, notamment en explorant de manière systématique le foie et les reins.
- Enfin, permettre un repérage pour une éventuelle ponction-biopsie échoguidée.

Il faut savoir que la grande taille des lésions ne permet pas une étude exhaustive de la tumeur.

Habituellement, le neurofibrome apparaît, en échographie, hypoéchogène avec renforcement postérieur. Parfois, il présente un aspect kystique posant le problème de diagnostic différentiel avec les masses kystiques pancréatiques et rétropéritonéales.

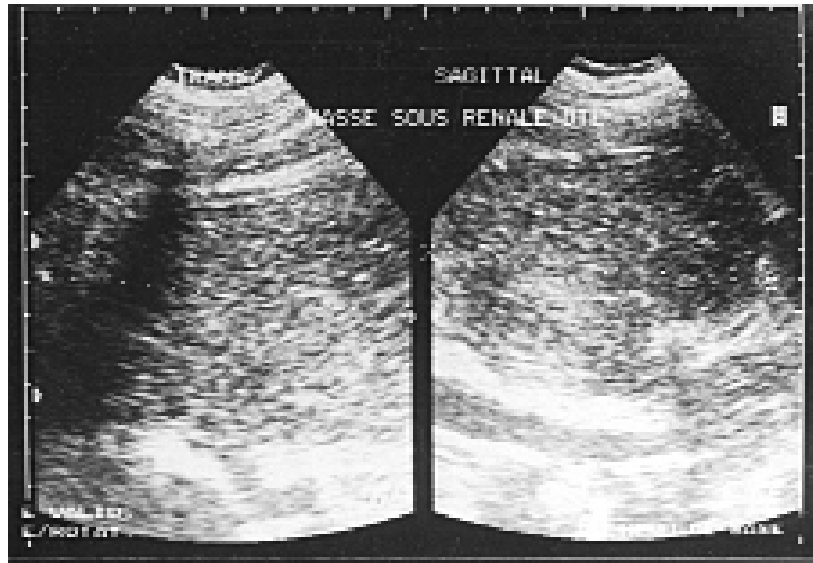


Figure 11 : Echographie abdominale : volumineuse masse échogène rétropéritonéale, sous rénale droite. [51]

c) Tomodensitométrie (TDM) abdominopelvienne [50-52-53]

Il s'agit aujourd'hui du moyen d'investigation le plus fréquemment utilisé pour la détection, la caractérisation, le bilan préopératoire et le suivi.

Elle comprend une première acquisition sans injection, puis dans l'idéal deux, voire trois acquisitions successives après injection intraveineuse de

produit de contraste iodé pour une étude dynamique de la vascularisation tumorale.

Elle peut être complétée par la réalisation de clichés radiographiques standards post-TDM centrés sur l'abdomen pour analyser ses rapports avec l'appareil urinaire.

La TDM permet de répondre à de nombreuses questions :

- Affirmer l'origine rétropéritonéale de la masse, en objectivant par exemple un refoulement antérieur de structures rétropéritonéales ou un déplacement des gros vaisseaux.
- Exclure son développement à partir d'un organe rétropéritonéal :
- éliminer un éventuel raccordement de la lésion à un organe adjacent, voir la disparition de cet organe, identifier un aspect de refoulement en « croissant » d'un organe souple, enfin analyser les artères nourricières de la lésion.
- Les composantes tumorales : l'examen TDM permet de manière fiable d'identifier un contingent graisseux (hypodensité < 0 UH), la présence de calcifications, évoquer la présence d'un contingent kystique ou nécrotique (hypodensité plus ou moins marquée sans rehaussement après injection de produit de contraste).
- La vascularisation tumorale : La TDM va permettre de réaliser une étude dynamique du rehaussement.
- Réaliser un bilan d'extension complet tant à l'étage supra et infradiaphragmatique (recherche de métastases pulmonaires, osseuses, hépatiques et péritonéales).

- Assurer le suivi post-thérapeutique, à la recherche par exemple d'une récurrence locorégionale.
- Enfin permettre la réalisation d'une biopsie scanoguidée.

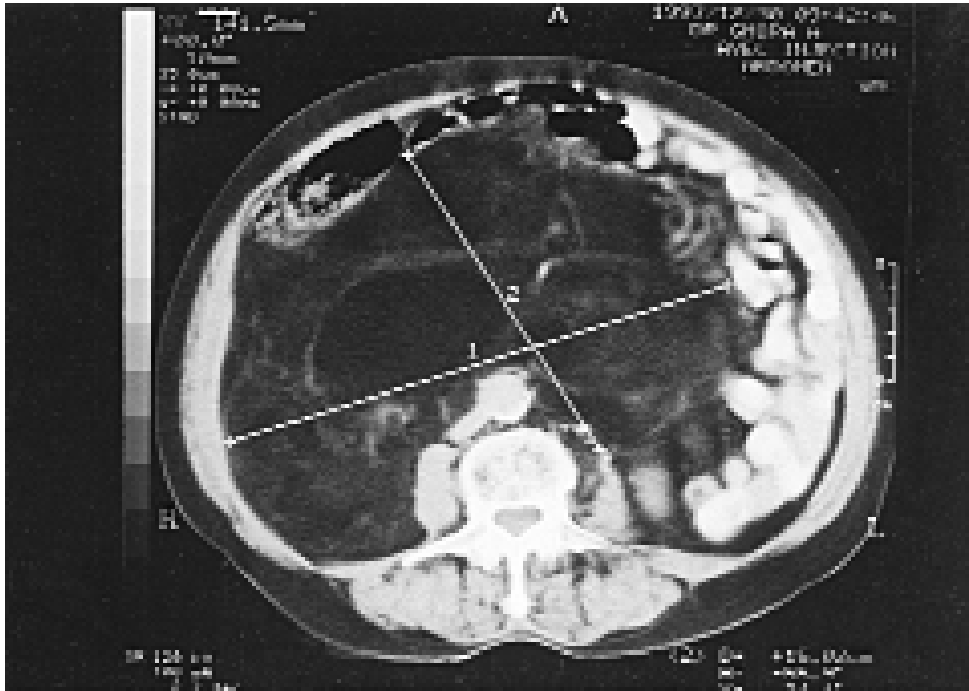


Figure12: Tomodensitométrie abdominale : processus tumoral rétropéritonéal de structure graisseuse, occupant l'hypochondre et le flanc droit, refoulant les structures digestives vers la gauche. [51]

d) Imagerie par résonance magnétique (IRM) [50-52-53-54]

Les tumeurs rétropéritonéales primitives sont rares avec une prévalence de moins de 1 % et sont malignes dans 80 % des cas dont plus de la moitié sont des sarcomes. La compliance de l'espace rétropéritonéal rend leur découverte tardive. Cet espace est de nos jours bien analysé par l'imagerie par résonance magnétique (IRM) qui, par sa résolution en densité ou en signal, permettent une analyse spatiale, morphologique mais également tissulaire qui permettent d'appréhender la nature de la lésion et d'aider à la planification de l'acte chirurgical. Il s'agit aujourd'hui de la méthode d'investigation de référence des masses des parties molles, et par extension des masses rétro péritonéales.

Ses principales limites restent sa disponibilité limitée, les contre-indications classiques liées à l'utilisation d'un champ magnétique de haute intensité, le temps d'examen relativement important par rapport aux autres explorations abordées plus haut, l'importance d'une apnée de bonne qualité pour la plupart des acquisitions (des séquences en respiration libre sont disponibles).

Elle permet de répondre avec la même pertinence à l'ensemble des questions posées à l'exploration TDM, avec néanmoins deux principaux écueils

- Une analyse moins fiable des calcifications tumorales que l'ensemble des moyens d'investigation précédemment décrits.
- L'impossibilité de réaliser un bilan d'extension exhaustif à l'étage supra diaphragmatique.

Dans notre cas, l'IRM a objectivé une volumineuse masse rétro péritonéale gauche bien limitée à prédominance kystique qui présente des rapports intimes avec l'aorte et les vaisseaux iliaques, les corps vertébraux et le muscle psoas qu'elle refoule sans envahir.

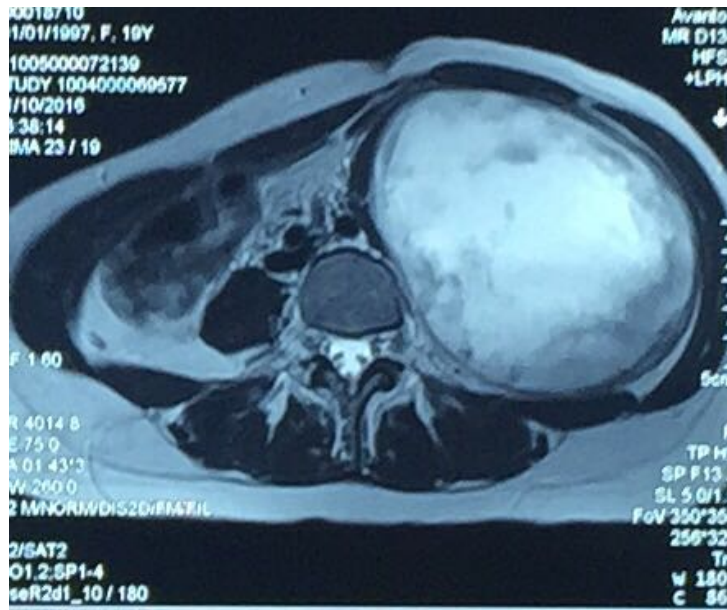


Image 3: coupe scannographique de la masse rétroperitonéale montrant les rapports avec l'aorte et le corps vertébral

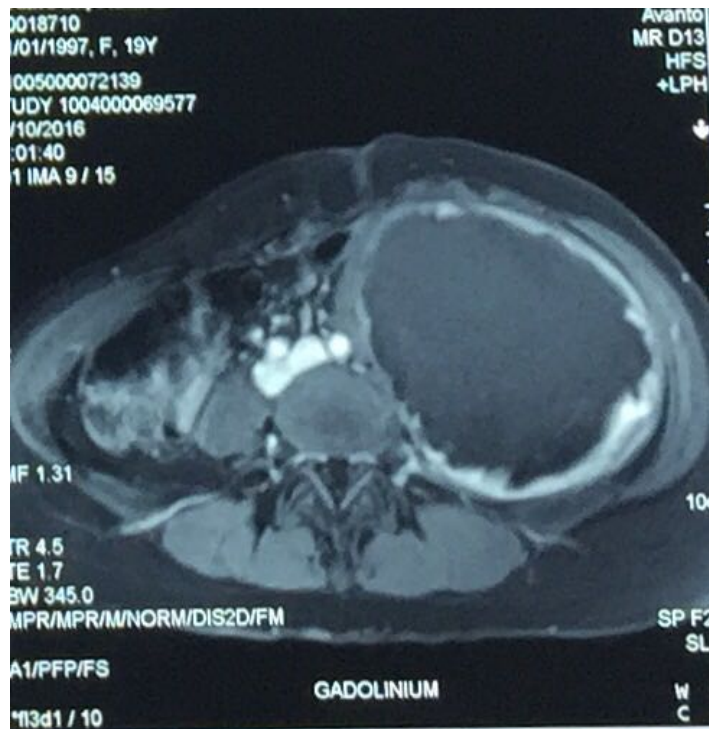


Image 4: après injection

e) Opacifications vasculaires [55-56-57]

Elles ne conservent aujourd'hui que des indications très limitées dans le cadre du bilan diagnostique pré thérapeutiques. Les explorations TDM et IRM permettant, grâce notamment à la possibilité d'explorations multiplanaires et à leur très bonne résolution anatomique et temporelle, une étude souvent suffisante de la vascularisation tumorale et du bilan d'extension veineux, et ce de manière nettement moins invasive.

Les opacifications veineuses, notamment la cavographie, ne sont quasiment plus utilisées.

f) Autres examens radiologiques

L'urographie intraveineuse peut encore être réalisée au décours ou en complément du bilan TDM. On réalise maintenant plus fréquemment un passage tardif lors du bilan TDM avec reconstruction des cavités excrétrices (uroscanner).

Les opacifications digestives, classiques avec étude radiographique standard ou couplées sont réalisées en cours de TDM ou IRM (pour visualiser notamment les deuxième et troisième portions du duodénum). L'endoscopie ou écho endoscopie peut compléter ce bilan.

Enfin, La scintigraphie au 18 FluoroDésoxyGlucose en technique tomographique (TEP au FDG ou TEPSCAN) est intéressante dans la détection et le suivi des tumeurs malignes y compris pour les sarcomes des tissus mous.[58]

4. Etude anatomopathologique

Les tumeurs dérivant des nerfs ou des gaines nerveuses périphériques sont actuellement regroupées au sein d'une entité : les tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques (*MPNST*). Il s'agit de lésions morphologiquement polymorphes pouvant rappeler l'aspect des différentes cellules constitutives du nerf.

Ce sont des tumeurs de grande taille, dépassant souvent 5 cm de grand axe. Ces lésions peuvent envahir les parties molles avoisinantes [59]

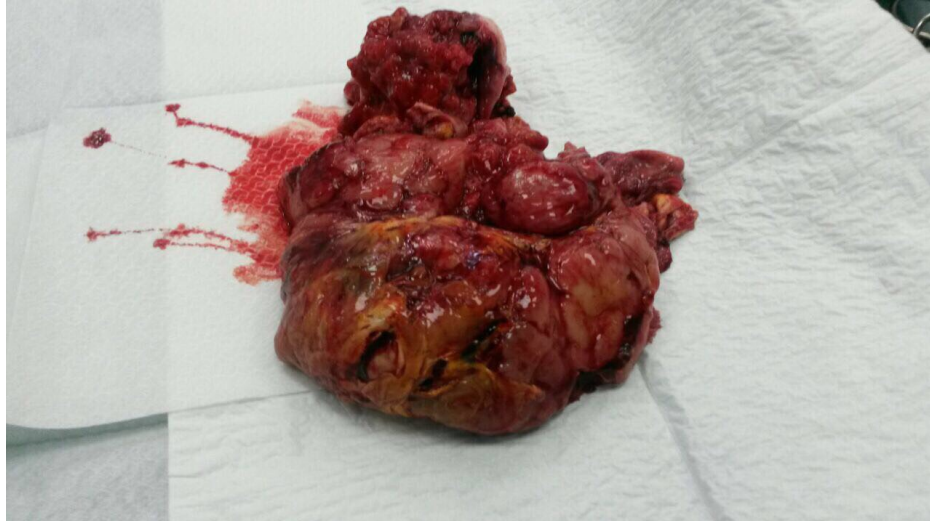
a) Aspect macroscopique

Macroscopiquement, les tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques se caractérisent en anatomopathologie par une masse fusiforme excentrée dans un nerf, suivant son trajet souvent de plus de 5 cm, opaque, blanchâtre, charnue, ferme et lisse. Accompagnée éventuellement de zones hémorragiques ou de nécrose.

Dans certains cas, la tumeur peut posséder une pseudo-capsule. Parfois, elle peut être « globoïde ».

Il existe en périphérie une réaction inflammatoire. [59]

Dans notre cas il s'agissait de plusieurs fragments déchiquetés d'aspect blanc jaunâtre mesurant entre 3x2x1 cm et 14x12x6 cm. Par endroit encapsulés et de consistance ferme.



Aspect macroscopique de la pièce opératoire.

b) Aspect microscopique

Au plan histopathologique, ces tumeurs rappellent les aspects observés dans les fibrosarcomes, avec une prolifération dense, fasciculée d'éléments fusiformes à cytoplasmes abondants, à noyaux chromatiques, effilés et allongés souvent organisés en palissade. [60]

Il existe un indice mitotique souvent élevé et un rapport nucléo-cytoplasmique augmenté. Il peut exister des zones kystiques, des foyers de nécrose, des calcifications ou des zones hémorragiques. [59]

Dans 75% des cas on retrouve des plages de nécrose, ainsi que des figures mitotiques. La cellularité peut être variable au sein d'une même tumeur. Dans 15%des cas, on peut rencontrer des formes inhabituelles de par leur différenciation : différenciation périneurale, MPNST épithélioïdes, MPNST glandulaires, MPNST à différenciation rhabdosarcomateuse (tumeur Triton maligne). [59]

Une hypercellularité périvasculaire avec prolifération cellulaire concentrique autours des vaisseaux peut être observée, avec possible hernie tumorale dans la lumière des vaisseaux. [61-62]

Un pléomorphisme cellulaire peut exister. Une organisation cellulaire en boucle ou nodulaire peut être observée mais est très variable. [59]

Afin de participer à la détermination du grade histologique de la tumeur, il est important de définir l'indice de prolifération évalué par le Ki67. Il est souvent de plus de 20% dans ce type de tumeur [62].

Le grade histologique permet d'évaluer le degré de malignité en termes de probabilité de métastases à distance. [59]

Le grade histo-pronostique de la Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer (FNCLCC) est défini par la différenciation cellulaire, le pourcentage de nécrose et le nombre de mitose par champs (Tableau 3). Globalement, 15 % des tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques sont de bas grade et 85 % sont de haut grade. [63]

La transformation tumorale maligne d'un neurofibrome en MPNST est exceptionnellement rare. [64]

Dans notre cas, l'étude anatomopathologique a montré l'aspect morphologique en faveur d'une tumeur maligne des gaines et des nerfs périphériques MPNST de haut grade de malignité sur un neurofibrome avec des mitoses présentes et évaluées à 11 mitoses/10 champs au HPF et des zones de transitions entre un secteur neurofibrome et un secteur MPNST.

Tableau 4: Grades histo-pronostiques des tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques selon la Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer (FNCLCC). [59]

Critères	Score	Définition
Differentiation cellulaire	1	Bien différencié
	2	Moyennement différencié
	3	Peu différencié
Mitoses	1	0–9 mitoses pour 10 champs au grossissement 40
	2	10–19 mitoses
	3	Plus de 20 mitoses
Nécrose	0	Pas de nécrose
	1	Moins de 50 % de nécrose
	2	Plus de 50 % de nécrose

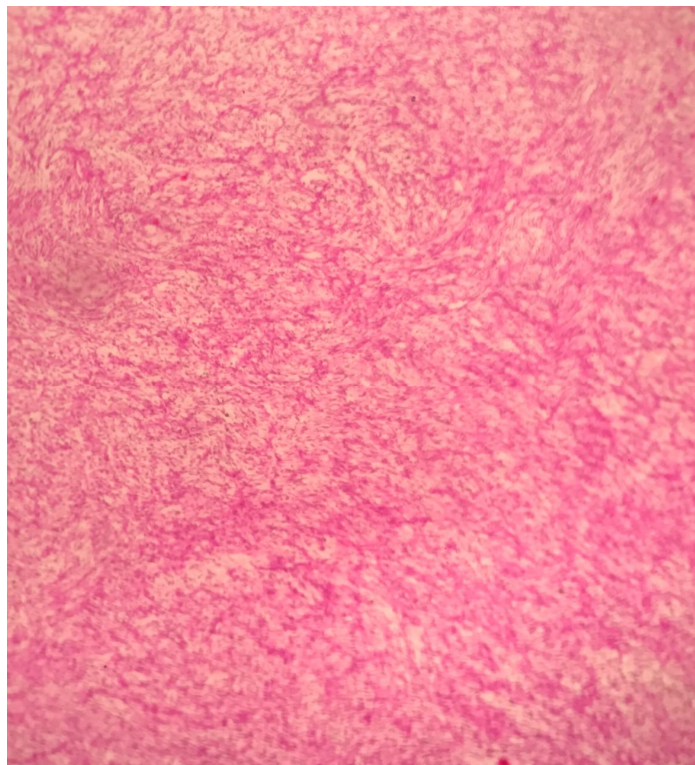


Image 5: MPNST Gx10 HE

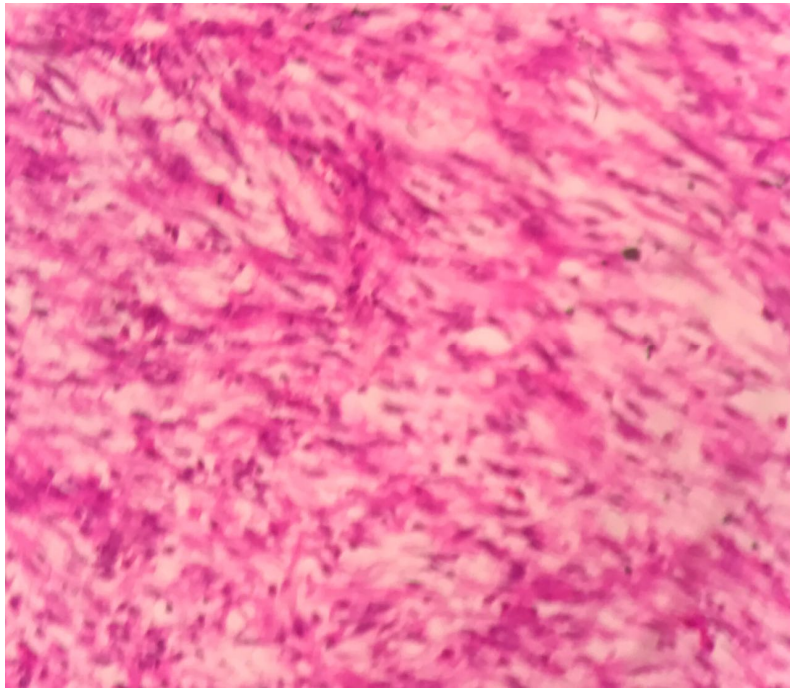


Image 6: MPNST Gx20 HE

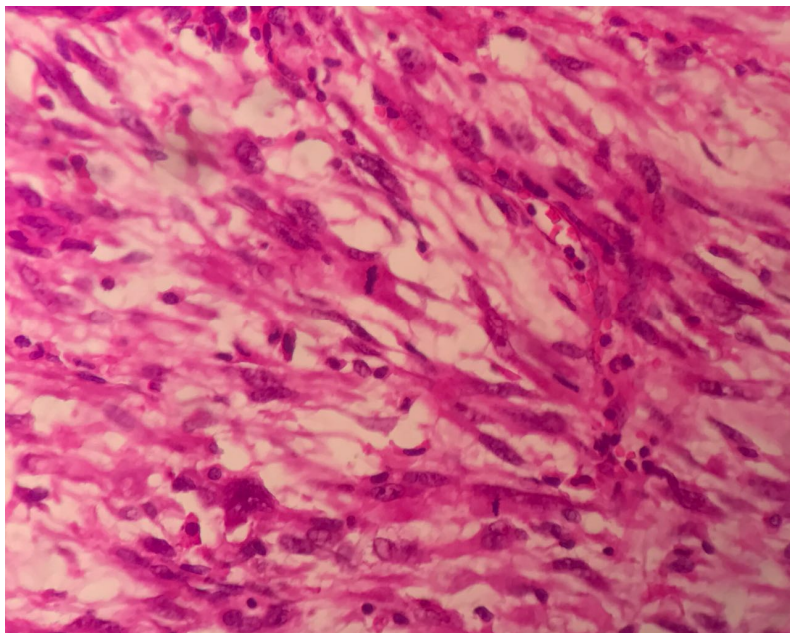


Image 7: MPNST Gx40 HE

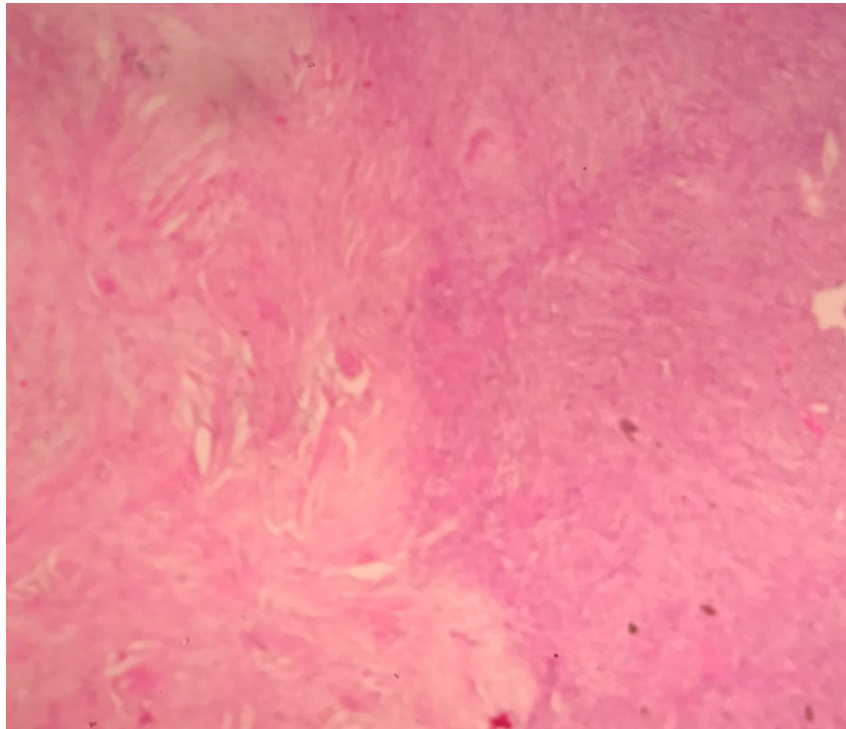


Image 8: montrant une zone de transition entre un secteur de neurofibrome et MPNST Gx10 HE

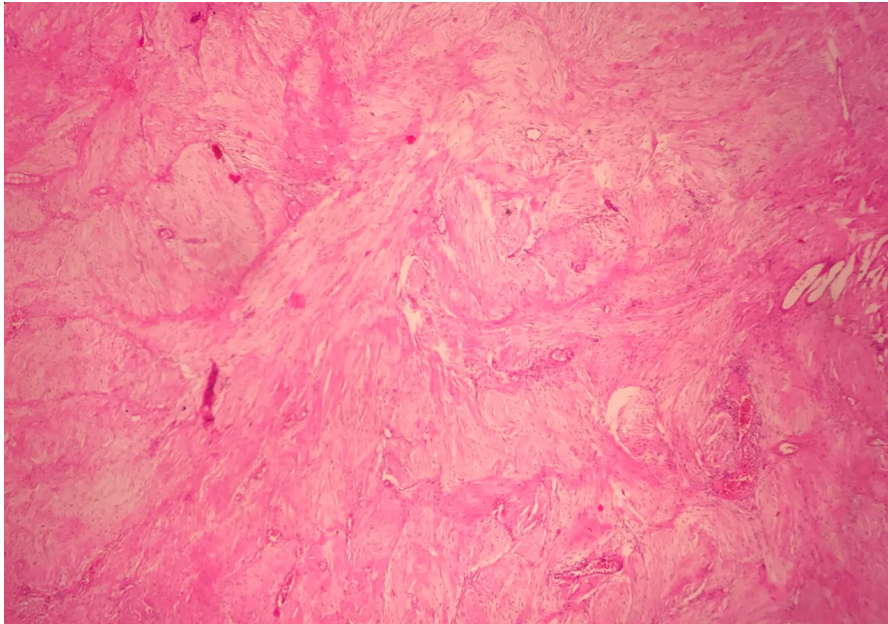


Image 9: secteur d'un neurofibrome Gx10 HE

c) **Immunohistochimie**

En immunohistochimie, bien qu'il n'existe pas de marqueurs spécifiques des tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques, certains d'entre eux peuvent se révéler utiles en cas de doute diagnostic. [59]

La protéine S100 est le marqueur le plus sensible des tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques. Elle est exprimée dans 30 à 67 % des cas et rarement dans la totalité des cellules de la tumeur. [65]

La protéine S100 possède deux sous-unités, alpha et bêta. Les tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques peuvent exprimer l'une, l'autre ou les deux sous-unités. C'est pourquoi il est recommandé, en routine, d'utiliser un anticorps polyclonal lors de la détection de cette protéine. [59]

Par ailleurs, comme dans les tumeurs des tissus mous, la vimentine est exprimée. De plus, le CD 34 est exprimé dans 25 % des tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques. [66]

D'autres marqueurs, tels que la myéline basique, la leucine 7 et le collagène de type IV, peuvent être exprimés, notamment par les tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques bien différenciées. [67]

La GFAP n'est habituellement pas exprimée mais peut l'être, surtout dans les tumeurs de bas grade bien différenciées. [59]

5. Critères diagnostiques [1]

La conférence de consensus du National Institute of Health de Bethesda (États-Unis) a précisé, sept critères cardinaux pour le diagnostic de NF1.

Le diagnostic de la NF1 est posé si deux de ces signes sont réunis chez un même individu.

- Au moins six taches café au lait, d'un diamètre d'au moins 5mm chez les individus prépubères, d'au moins 15 mm après la puberté.
- Au moins deux neurofibromes, quel qu'en soit le type, ou un neurofibrome pléxiforme.
- Des lentigines des plis.
- Un gliome du nerf optique.
- Au moins deux nodules de Lisch.
- Une atteinte osseuse caractéristique : dysplasie du sphénoïde ou
- Amincissement de la corticale d'un os long, avec ou sans pseudarthrose.
- Un parent du premier degré atteint de NF1 selon les critères évoqués ci-dessus.

Chez l'adulte, le diagnostic de NF1 est en règle facile sur les données de l'examen clinique. Mais chez l'enfant les taches café au lait (TCL) peuvent demeurer longtemps le seul critère.

6. Diagnostics différentiels

a. Neurofibromatose type 2 [1]

L'évolution de nos connaissances a permis de différencier sans ambiguïté la neurofibromatose 1 (localisée sur le chromosome 17) et la neurofibromatose de type 2 (localisée sur le chromosome 22), pathologie dix fois moins fréquente).

Cependant la présence de neurofibromes et de taches café au lait dans la NF2 (exceptionnellement en nombre supérieur à six) peut être à l'origine d'une confusion qui persiste encore parfois aujourd'hui entre ces deux pathologies totalement indépendantes.

La présence de signes dermatologiques (TCL, lentigines...) existe également dans d'autres pathologies et peut être source de difficultés diagnostiques comme dans le syndrome de Watson, la maladie autosomique dominante des taches café au lait isolées, le syndrome de Noonan ou le syndrome Léopard.

b. Syndrome de Watson

Watson a décrit trois familles présentant un syndrome ségrégant sur un mode autosomique dominant et associant une sténose pulmonaire, de multiples taches café au lait et un retard mental. La présence d'une sténose pulmonaire et d'un retard mental chez tous les patients est inhabituelle dans les familles NF1. [1]

L'analyse de ces familles a montré la présence de nodules de Lisch et de neurofibromes chez certains des patients mais avec une fréquence diminuée par rapport aux patients NF1. Les autres signes de NF1 sont absents. [68]

L'utilisation de marqueurs polymorphes du gène NF1 a permis de démontrer une relation entre le locus du gène NF1 et le syndrome de Watson, et deux mutations du gène NF1 ont été trouvées dans deux familles avec un syndrome de Watson : délétion de 80 kb – duplication de 42 pb dans l'exon 28 . [69]

Le syndrome de Watson peut être actuellement considéré comme une forme allélique de NF1. Mais malgré ces éléments qui semblent l'associer à la NF1, la pathogénie du syndrome de Watson reste encore à découvrir. [1]

c. maladie des taches café au lait isolées

L'existence de plus de six TCL est un des critères les plus fréquemment retrouvés chez les patients et doit faire rechercher un deuxième critère pour permettre de poser le diagnostic de NF1 avec certitude.

Dans un petit nombre de famille, les patients ne présentent que six taches café au lait ou plus avec une transmission de ce trait clinique suivant un mode autosomique dominant. Chez ces patients, l'examen ne trouve pas de neurofibrome et pas de nodule de Lisch. [1]

Comme il s'agit d'un diagnostic différentiel de la NF1, cette entité clinique a été nommée NF6 ou maladie des taches café au lait isolées multiples. La cause moléculaire de la NF6 reste encore incertaine. [1]

L'étude de deux familles a permis de distinguer la ségrégation de ce trait clinique de celle de marqueurs moléculaires liés au gène NF1 sur le chromosome 17 et d'affirmer la non responsabilité du gène NF1. [7] Mais une autre étude a trouvé une liaison étroite entre le locus NF1 et la présence des TCL dans une famille (trois générations) avec une pénétrance complète. [70] Mais

aucune mutation du gène n'a été décrite, à ce jour, dans ces familles. Il pourrait donc exister deux types différents de NF6 dont l'un serait lié au locus NF1. [70]

En pratique, le diagnostic de NF6 reste un diagnostic d'exclusion et la découverte de plus de six TCL ou plus doit faire chercher des signes cliniques de NF1, en particulier chez les enfants. [1]

d. Association NF1 et syndrome de Noonan

Le syndrome de Noonan isolé est une maladie génétique relativement fréquente de transmission autosomique dominante. Il se caractérise, principalement, par le tableau clinique associant une petite taille, un retard mental, une déformation sternale, des anomalies cardiaques congénitales (sténose valvulaire pulmonaire et cardiomyopathie hypertrophique), une faiblesse musculaire et une dysmorphie faciale comprenant :

Un ptosis, un hypertélorisme, une hypoplasie de l'étage moyen de la face et des ptérigiums au niveau du cou.

Les analyses de liaison dans les cas familiaux, peu fréquents, avaient montré une hétérogénéité génétique, avec toutefois un locus fréquemment retrouvé en 12q24.2–12q24.31 [71] et une ségrégation indépendante de la NF1 et du syndrome de Noonan pour les familles porteuses des deux phénotypes. [72]

Le gène responsable localisé sur ce locus fréquent a été très récemment découvert. Il s'agit de PTPN11 qui code pour une phosphotyrosine protéine phosphatase, SHP-2. Le gène PTPN11 serait en cause dans 50% des cas de syndrome de Noonan. [73]

Cette découverte est importante puisque les anomalies mineures du développement parfois observées au cours de la NF1 posent la question des interrelations avec cette pathologie malformative associant dysmorphie faciale, petite taille, anomalies cognitives, cardiopathie congénitale et impubérisme. [1]

e. syndrome Léopard

Il s'agit d'une maladie autosomique dominante. Le tableau clinique associe une dysmorphie cranio faciale typique, des nombreuses lentigines, des anomalies cardiaques et un retard mental variable. Malgré la découverte d'une mutation du gène NF1 de type substitution faux sens chez une jeune patiente atteinte d'une forme typique de syndrome de Léopard, ce syndrome n'est pas considéré comme étant lié au gène NF1 et cette découverte doit être considérée comme fortuite. [74]

7. Prise en charge des patients atteints de la NF1

La NF1 nécessite une prise en charge à vie et adaptée à l'âge des patients. Les structures multidisciplinaires sont particulièrement adaptées à la diversité de cette prise en charge.

Il n'existe pas, actuellement, de traitement spécifique de la maladie. [1]

En dehors du conseil génétique et du traitement des manifestations cutanées qui constituent la demande prioritaire des malades adultes, un suivi est nécessaire pour la détection précoce des complications de la NF1 dont beaucoup surviennent dans l'enfance.

La gravité de la NF1 est variable d'un sujet à l'autre au sein d'une même famille, et elle augmente généralement avec l'âge du patient. Malheureusement, nous ne disposons actuellement d'aucun signe prédictif de l'évolution de la maladie et, même devant des formes de NF1 qui paraissent bénignes, un suivi doit être proposé. [1-75]

La prise en charge des patients NF1 correspond donc à une surveillance régulière, essentiellement clinique, et au traitement des complications lorsqu'elles apparaissent.

a) Suivi clinique et radiologique

L'examen clinique peut facilement identifier des complications telles une scoliose, une pseudarthrose, une hypertension artérielle liée à une sténose de l'artère rénale ou à un phéochromocytome ou encore des difficultés d'apprentissage scolaire dont le dépistage doit être le plus précoce possible.

La surveillance des enfants est plus soutenue que celle des adultes. La détection des troubles du développement psychomoteur, d'un gliome des voies optiques ou d'une scoliose se fait annuellement chez les enfants.

Les adultes, en absence de complications, sont vus en consultation tous les deux à cinq ans.

La place des examens complémentaires systématiques est mineure au cours de la NF1 par rapport au suivi clinique du fait de la rareté des complications, et surtout de leur caractère symptomatique. Les examens complémentaires ne sont à effectuer que sur des arguments cliniques. [47]

La seule exception controversée est peut-être l'IRM des voies optiques, pour la détection d'un gliome des voies optiques potentiellement agressif, en particulier chez les jeunes enfants dont l'examen ophtalmologique peut être difficile. [1]

Tableau 5 : Recommandations pour le suivi des patients NF1 [1]

	Enfant	Adulte
Evaluation initiale	<p>Interrogatoire et examen de la famille arbre généalogique, recherche de sujets atteints</p> <p>Examen clinique complet: Poids, taille, périmètre crânien, pression artérielle Examen neurologique (mouvements anormaux) Examen dermatologique: taches café au lait, éphélides, neurofibromes sous-cutanés, neurofibromes plexiformes (nombre, taille, évolutivité) Examen orthopédique: cyphoscoliose Examen endocrinologique: anomalies pubertaires Examen abdominal Examen ophtalmologique (acuité visuelle, lampe à fente, fond d'œil, champs visuel) Evaluation des troubles de l'apprentissage</p> <p>IRM cérébrale systématique avant 6 ans(dépistage du gliome optique) Examens complémentaires si anomalie clinique Informations de la famille sur le pronostic, le conseil génétique, l'éducation et les résultats des éventuels examens complémentaires.</p>	<p>Examen clinique tous les 2/3ans</p> <p>Interrogatoire: Antécédents familiaux et enquête familiale (examen initial) Céphalées Gene esthétique Douleurs</p> <p>Examen clinique: Recherche des critères diagnostiques de la NF1 (examen initial) Mesure de la pression artérielle Existence de neurofibromes plexiformes (taille, évolutivité) Neurofibromes cutanés gênants esthétiquement.</p> <p>Existence de neurofibromes sous-cutanés (douleurs, taille, évolutivité) Existence d'une masse évolutive (cutanée ou intra-abdominale) Examen neurologique</p> <p>Dialogue: Explications répétées sur la maladie, notamment en cas de prescription d'examens complémentaires Réponses aux questions du patient et de sa famille Explications du résultat d'éventuels examens complémentaires Conseil génétique Visite annuelle conseillée chez le médecin traitant et visite régulière (tous les 2-3 ans) auprès d'une structure multidisciplinaire spécialisée dans la maladie</p>
Suivi clinique systématique	<p>Examen annuel Examen clinique complet Recherche de signes de complications selon l'âge du patient Examen ophtalmologique Evaluation des troubles d'apprentissage</p>	

b) Prise en charge des complications

Compte tenu de la diversité des atteintes et des problèmes rencontrés au cours de la NF1, le traitement des complications nécessite souvent une décision multidisciplinaire qui doit tenir compte des spécificités de la maladie (traitement spécialisé des gliomes des voies optiques, des scolioses dystrophiques, des pseudarthroses ou des tumeurs).

b.1 Le cas des tumeurs nerveuses malignes (MPNST)

Quel que soit le type de tumeur nerveuse l'attitude thérapeutique est guidée par le souci de respecter la continuité nerveuse. La prise en charge des MPNST nécessite les efforts coordonnés de la chirurgie, l'oncologie médicale et de la radiothérapie. [3]

i. Diagnostic clinique et radiologique

Les tumeurs malignes des gaines des nerfs périphériques (MPNST) sont des tumeurs rares, ubiquitaires, souvent douloureuses, typiquement mais inconstamment développées sur le trajet d'un nerf. Leur pronostic est sombre. Elles sont de diagnostic difficile car elles ont une grande hétérogénéité anatomopathologique et peuvent prendre des différenciations variées. [76]

Cliniquement, les douleurs spontanées et le déficit neurologique sensitivomoteur font craindre la malignité. De même que la croissance brutale d'un neurofibrome connu et stable chez un patient atteint de NF1 doit faire évoquer le diagnostic. [39]

Du point de vue radiologique, les examens d'imagerie ont un double objectif: faire la distinction entre les MPNST et les tumeurs bénignes et préciser l'extension locale et générale de ces tumeurs. L'IRM est l'examen de choix pour la caractérisation des MPNST et les 4 caractéristiques qui orientent vers une MPNST plutôt que vers un neurofibrome sont [77]:

- une taille ≥ 5 cm
- un rehaussement périphérique
- des zones oedémateuses périlésionnelles
- des zones kystiques intra-tumorales (hémorragies ou nécrose)

Si 2 à 4 des critères ci-dessus sont présents: probabilité élevée de malignité (spécificité 90%, sensibilité 61%). Pour les patients porteurs d'une NF1: une hétérogénéité en T1 est également en faveur d'une lésion maligne. [77]

Le diagnostic de certitude des MPNST est apporté par l'histologie. [39]

ii. métastases et facteurs pronostiques

Les MPNST sont très agressives avec un taux élevé de récurrences après exérèse et de métastases à distance. [25]

Approximativement 65% des métastases siègent au niveau du poumon, d'autres sites métastatiques comprennent le foie, le système nerveux, l'os et les glandes surrénales. [76]

En effet, le taux de survie à 5 ans est de 20 à 50 % [79]

Les facteurs pronostiques péjoratifs rapportés dans les MPNST sont [61]:

- une taille tumorale > 5 cm
- une localisation au niveau du tronc

- des marges chirurgicales positives
- une récurrence locale
- une différenciation rhabdomyosarcomateuse (« Tumeur de Triton maligne »).

iii. place de la chirurgie dans la PEC des MPNST

La prise en charge optimale d'une MPNST localement avancée est conditionnée en premier lieu par une exérèse chirurgicale complète en monobloc avec marges carcinologiques. Elle est guidée par l'échographie, la scanographie et surtout l'IRM. [80]

Plusieurs voies d'abord ont été décrites: transpéritonéale par voie antérieure ou antérolatérale, et rétropéritonéale par voie latérale ou paravertébrale. Cette dernière est indiquée pour de petites lésions. Elle présente l'avantage de ne pas ouvrir le péritoine : par conséquent, d'avoir des suites postopératoires plus simples. Des résections endoscopiques ont été récemment rapportées pour des lésions de petite taille. [81]

Une exérèse en marges saines est recommandée d'autant plus qu'il s'agit de tumeurs localement agressives avec un potentiel de récurrence local très important. C'est le seul traitement qui a prouvé son efficacité sur la survie sans progression et sur la survie globale. [59]

Concernant la localisation rétro péritonéale des MPNST, la voie d'abord est fonction du siège et du volume de la tumeur. Cette exérèse peut être difficile et parfois incomplète en raison du contact intime avec de gros vaisseaux ou des organes nobles. [82]

Devant l'importance de la masse tumorale, la question de la résecabilité de la tumeur peut se poser. Le taux moyen de résecabilité sur de grosses séries est de l'ordre de 70 % avec des résections complètes dans la moitié des cas [83-84].

La mortalité opératoire est inférieure à 10 % des cas [85].

Les raisons d'impossibilité d'ablation de la tumeur sont principalement [86]:

- l'envahissement de l'artère mésentérique supérieure ;
- l'envahissement des gros vaisseaux ;
- l'envahissement de la moelle épinière ;
- l'extension au-delà des possibilités d'une résection élargie

La qualité de la résection tumorale doit être définie selon les critères de l'U.I.C.C [87] :

- R0 étant l'absence de reliquat tumoral microscopique,
- R1 étant la présence de reliquat tumoral microscopique sur une berge
- R2 étant la présence de reliquat macroscopique après résection.

Les termes d'exérèse large ou radicale doivent être supprimés car ils ne tiennent pas compte de l'existence de reliquat tumoral microscopique sur l'une des berges d'exérèse, c'est à dire fréquemment sur la pseudocapsule de la tumeur.

La qualité d'exérèse est le facteur thérapeutique pronostique déterminant que retrouvent toutes les analyses multivariées.

Les espaces virtuels abdominaux n'autorisent que des marges de sécurité faibles voire nulles si les organes abdominaux sont refoulés par la tumeur.

En pratique l'exérèse macroscopiquement complète est donc fréquemment marginale c'est à dire microscopiquement incomplète (R1).

La qualité des marges impose une chirurgie étendue aux organes de voisinage exceptés les vaisseaux s'ils ne sont pas envahis.

Il faut noter le grand risque hémorragique chez les patients NF1 pour lequel il faut prévoir des mesures de réanimation rigoureuse vu le caractère cataclysmique et imprévisible de ces hémorragie en per et en post opératoire.

Jusqu'au début des années 2000, seule une transfusion massive de produits sanguins était réalisée en cas d'hémorragie. Il était même préconisé par certains chirurgiens ou anesthésistes de se prémunir d'un grand nombre de poches de plasma frais congelé et de culots globulaires avant toute intervention chirurgicale. Avec l'avènement des risques transfusionnels, certains auteurs proposaient même de réaliser des transfusions autologues programmées [46].

Or, la thèse d'une sensibilité diminuée des plaquettes au sous-endothélium a été émise.

La cause de cette altération de la fonction plaquettaire était peut être due soit à une anomalie plaquettaire intrinsèque, soit à l'existence d'un facteur plasmatique inhibiteur, soit à un collagène sous-endothélial défectueux.

Il est donc particulièrement difficile de juguler une hémorragie par des transfusions de dérivés sanguins (plasma frais congelé ou plaquettes) ou par des autotransfusions.

Actuellement de nombreuses études se sont tournées vers un analogue Synthétique de la vasopressine : la Desmopressine (DDAVP) (1-déamino-8-Darginine vasopressine). Cette thérapeutique était utilisée jusque-là chez la

plupart des patients ayant soit une maladie de Willebrand de type 1, soit un déficit en facteur VIII, soit une anomalie plaquettaire intrinsèque.

Dans les circonstances d'accidents hémorragiques survenant soit spontanément, soit au décours d'un traumatisme minime, soit pendant une intervention chirurgicale, l'utilisation empirique de DDAVP chez un patient NF1 doit être sérieusement envisagée, même si aucune coagulopathie n'est retrouvée. [46].

Dans notre cas nous avons choisi une voie d'abord rétro péritonéale gauche avec exérèse tumorale après dissection de la masse et visualisation de l'uretère et du nerf crural. Les limites de l'exérèse étaient incertaines devant le prolongement dans un trou de conjugaison. La patiente ne présentait aucun signe en faveur d'une atteinte artérielle ou une coagulopathie sous-jacente en pré opératoire. Les suites opératoires étaient simples.

iv. Chimiothérapie/radiothérapie

La chimiothérapie et la radiothérapie sont des traitements de seconde intention dont l'efficacité n'est que limitée et non démontrée à l'unanimité.[59]

Les MPNST sont des tumeurs radiorésistantes et chimiorésistantes. [79]

La radiothérapie peut être pré, per ou postopératoire. Une dose totale d'au moins 60 Gy semble souhaitable. L'irradiation est bénéfique en termes de contrôle local mais n'a pas d'impact sur la survie globale. [88]

Une radiothérapie adjuvante est préconisée dans les tumeurs des membres de haut grade de plus de 5 cm afin de réduire le risque de récurrence locale. [61] Toutefois la balance risque/bénéfice doit être évaluée particulièrement chez des

patients porteurs d'une NF1 (souvent jeunes) du fait d'un risque de sarcome radio induit. [61]

De même, la chimiothérapie est surtout utilisée dans le cadre de maladie métastatique et de tumeur de haut grade en pré ou postopératoire, éventuellement en concomitance de la radiothérapie. Les drogues utilisées sont variées: cisplatine, gemcitabine, vincristine, ifosfamide, adriamycine, cyclophosphamide, étoposide sont les plus fréquemment utilisées. [58]

Les résultats décevants des chimiothérapies conventionnelles stimulent actuellement l'intérêt pour le développement de thérapeutiques ciblées s'appuyant sur une amélioration de la pathogenèse des MPNST, ainsi des thérapeutiques ciblant les voies des « MAP Kinase » et de la voie « PI3 K/AKT/mTOR » sont en cours d'essai. [61]

Notre patiente à été adressée à l'hôpital d'oncologie où aucun traitement adjuvant n'a été indiqué.

b.2 Autres tumeurs solides et cancers

L'exérèse complète est le traitement de choix. [89]

Le traitement définitif va dépendre du caractère résecable ou non de la tumeur qui ne deviendra évident qu'après épineurotomie. [90]

En cas de neurofibrome, l'envahissement des composants du nerf rend impossible l'exérèse de la tumeur sans sacrifice nerveux. En l'absence de déficit neurologique objectif, une épineurotomie à visée décompressive permet de diminuer la symptomatologie subjective et de stabiliser l'évolution. Une biopsie interfasciculaire vient compléter ce geste. [90]

Les déficits neurologiques postopératoires sont rares et transitoires, de quelques mois à quelques années, s'expliquant par la contusion des fibres nerveuses restées en continuité.

La persistance de symptômes cliniques doit faire craindre une autre localisation passée inaperçue du fait de son petit volume et dont la recherche doit être systématique. Si les signes déficitaires sont présents avant l'intervention, leur régression ou leur stabilisation sera fonction de la taille et de l'ancienneté des lésions. [91]

La chirurgie plastique peut avoir des indications dans certaines manifestations cutanées de la maladie de Von Recklinghausen. [92]

Longtemps refusée et critiquée sur l'idée qu'elle accentuait le risque de dégénérescence maligne des lésions et la croissance des autres neurofibromes, cette chirurgie peut être utile et sans danger dans les formes non évolutives. Cependant, malgré les importants progrès de la chirurgie plastique, sa place est limitée par le nombre et l'importance des lésions. Les résultats vont dépendre de la nature même de la tumeur, de la diffusion et de la distribution et de sa tendance à la récurrence. Même si elle n'est que palliative, son bénéfice peut être réel sur le plan fonctionnel et esthétique. [92]

Les enfants NF1 traités pour une complication tumorale présentent une augmentation significative du nombre de tumeurs malignes secondaires au traitement (ostéosarcome, syndrome myélodysplasique...).

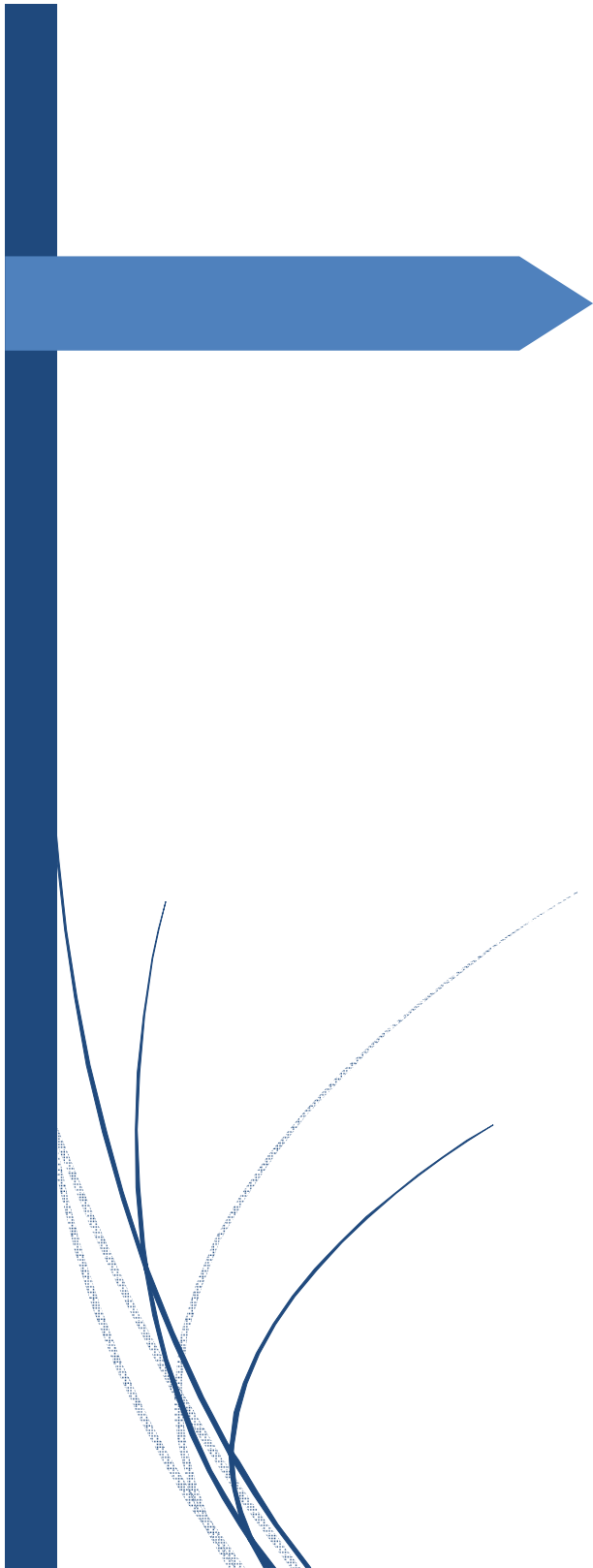
Le traitement des tumeurs malignes doit donc être très spécifique et nécessite une prise en charge spécialisée compte tenu du risque théorique d'apparition d'une seconde néoplasie après un traitement génotoxique (radiothérapie, chimiothérapie). [21]

En cas de leucémie, de glioblastome, de cancers digestifs ou de phéochromocytome l'attitude thérapeutique est adaptée à chaque cas en se basant sur la chirurgie carcinologique d'exérèse et sur la radiothérapie et/ou la chimiothérapie.

c) Le conseil génétique [93]

On applique toujours dans ce domaine les règles préconisées par Crowe :

- Une fois le diagnostic de neurofibromatose classique établi, on évalue le risque de récurrence dans la descendance du patient à 50%, pour les deux sexes, avec une pénétrance virtuellement de 100% et une expressivité variable.
- Le risque d'avoir une forme grave ou sévère est statistiquement estimé à au moins 25 à 30%.
- Le conseil génétique pour un parent au premier degré post-pubère sans TCL, ni nodules de Lisch, ni neurofibrome est clair.
- En effet, il est extrêmement peu probable que ce sujet soit porteur du gène de la NF, et donc le risque de sa descendance est quasiment celui de la population générale.
- Le conseil génétique pour les personnes avec des cas marginaux (parents présentant une ou deux TCL ou autre lésions spécifiques, mais au nombre très faible) doit être individualisé à travers une évaluation clinique exhaustive. Ceci est également valable pour les cas isolés, comme les schwannomes isolés, mais sans aucune des lésions qui définissent la Maladie de Von Recklinghausen à l'exception peut-être des TCL.



Conclusion

La maladie de Von Recklinghausen ou Neurofibromatose type 1 est une maladie génétique qui résulte d'une mutation génétique familiale ou sporadique caractérisée par son grand polymorphisme clinique et par la fréquence des complications variables au cours de son évolution qui reste imprévisible.

La survenue d'une complication tumorale et surtout sa dégénérescence maligne font la gravité de la maladie.

Les tumeurs nerveuses malignes des gaines et des nerfs périphériques se voient au cours de la transformation maligne sarcomateuse de lésions préexistantes. Leur siège rétropéritonéal est exceptionnel.

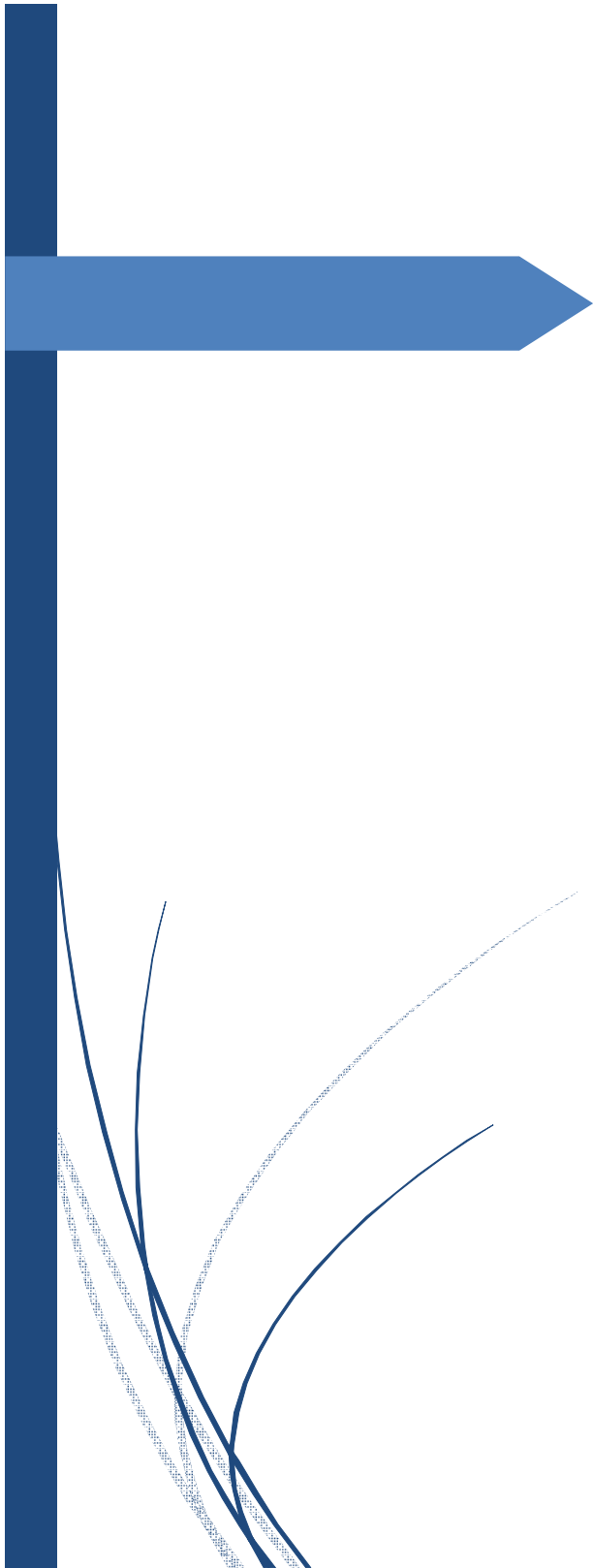
La symptomatologie clinique est variable faite surtout de signes neurologiques. L'imagerie médicale est d'un grand apport dans la caractérisation des tumeurs rétropéritonéales quoique le diagnostic de certitude soit apporté par l'étude histologique.

La prise en charge est multidisciplinaire et dépend du grade histologique pronostique de la tumeur et sa localisation. Elle se base sur la chirurgie d'exérèse qui doit être la plus complète possible afin d'éviter les récurrences.

La radiothérapie et la chimiothérapie sont peu indiquées dans la prise en charge des MPNST vu la faible sensibilité de ces tumeurs à ces traitements. Ces traitements peuvent être indiqués de façon palliative dans les tumeurs évoluées et métastasées.

Le pronostic de ces tumeurs est sombre.

Les résultats décevants des chimiothérapies conventionnelles stimulent actuellement l'intérêt pour le développement de thérapies ciblées s'appuyant sur une amélioration de la pathogenèse des MPNST. Ainsi des thérapies ciblant les voies des « MAP Kinase » et de la voie « PI3 K/AKT/mTOR » sont en cours d'essai.



Résumés

RESUME

Titre : Tumeur nerveuse maligne géante rétro péritonéale dans le cadre de la maladie de Von Recklinghausen A propos d'un cas avec revue de la littérature

Auteur : MOHAMED SALEH Sultana

Mots-clés : tumeur nerveuse maligne des gaines des nerfs périphériques, Von Recklinghausen, neurofibromatose type 1, Rétropéritoine, Chirurgie

La Neurofibromatose type 1 est une maladie génétique autosomique dominante qui survient suite à une mutation génétique familiale ou de novo.

L'évolution de la maladie est marquée par de nombreuses complications notamment le risque de dégénérescence tumorale maligne.

Nous rapportons dans ce travail le cas d'une patiente âgée de 32 ans, suivie depuis 06 ans pour NF1 issue de parents non consanguins. Dont le père présentait des symptômes en faveur de la NF1 mais qui n'a jamais été exploré.

La patiente a développé dans le cadre de sa maladie une tumeur maligne des gaines des nerfs périphériques sur un neurofibrome rétropéritonéal. Elle a subi une chirurgie d'exérèse quasi complète avec des suites favorables et un recul de 07 mois sans récives.

Cette localisation des MPNST est très rare. Ce sont des tumeurs de grande taille, dépassant souvent 5cm de grand axe.

La transformation maligne d'un neurofibrome en MPNST est rare.

Le traitement chirurgical est le pilier de la prise en charge de ce type de tumeurs. Il doit être le plus radical possible jusqu'à une résection R0 si possible.

Le traitement adjuvant par radiothérapie ou par chimiothérapie est peu indiqué vu la mauvaise sensibilité des MPNST vis à vis de ces thérapeutiques. Actuellement, de nouvelles thérapeutiques ciblées s'appuyant sur une amélioration de la pathogenèse des MPNST sont prometteuses.

Le suivi des patients atteints de la NF1 est clinique et radiologique à la quête de complications grave, d'où l'urgence de la prise en charge chirurgicale des complications d'ordre tumoral bénin ou malin.

ABSTRACT

Title: giant retro peritoneal malignant nervous neoplasm as part of Von Recklinghausen's disease

About a case with review of the literature

Author: MOHAMED SALEH Sultana

Keywords: malignant peripheral nerve sheath tumors, Von Recklinghausen, neurofibromatosis type 1, Retroperitoneum, Surgery

Neurofibromatosis type 1 or is an autosomal dominant genetic disease that occurs as a result of a genetic mutation in the family or de novo.

The evolution of the disease is marked by numerous complications including the risk of malignant tumor degeneration.

We report in this work the case of a patient aged 32 years, followed for 06 years for NF1 from non-consanguineous parents in which the father presented symptoms in favor of NF1 but which has never been explored.

The patient developed a malignant peripheral nerve sheaths tumor (MPNST) on a retro peritoneal site neurofibroma.

The patient underwent almost complete surgery with favorable post-operative follow-up with a follow-up of 07 months without recurrences.

These are tumors of large size, often exceeding 5cm of major axis. This location of MPNST is very rare.

Surgical treatment is the mainstay of the management of this type of tumors. It should be as radical as possible until an R0 resection if possible.

Adjuvant therapy with radiotherapy or chemotherapy is not indicated given the poor sensitivity of MPNST to these therapies. Currently, new targeted therapies based on an improvement in the pathogenesis of MPNST are promising.

The follow-up of patients with NF1 is clinical and radiological in the quest for complications that could involve the patient's prognosis, hence the urgency of the surgical management of complications of benign or malignant tumor.

ملخص

العنوان: ورم عصبي خبيث عملاق خلف الصفاق في اطار مرض ريكلنغهاوزن

في تقرير حالة مع مراجعة الأدبيات

الكاتب: محمد صالح سلطانة

كلمات البحث: ورم عصبي خبيث للقنوات الطرفية ، فون ركلينغهاوسين، النمط 1 من الورم العصبي الليفى ، خلف الصفاق ، جراحة

يعد الورم العصبي اليفي من النوع الأول (NF1) مرضا وراثيا جسميا سائدا يحدث إما بسبب طفرة جينية في الأسرة أو بسبب طفرة جديدة.

يؤدي تطور هذا المرض إلى مضاعفات عديدة من بينها على الخصوص ارتفاع خطر التنكس الورمي. نتناول في هذه الدراسة حالة مريضة تبلغ من العمر 32 سنة وتخضع للعلاج من مرض فون ريكلنغهاوزن أو النمط 1 من الورم العصبي اليفي (NF1) منذ 06 سنوات. تنتمي المريضة لأبوين غير أقارب حيث تظهر على الأب بعض الأعراض التي تشير إلى احتمال مرض NF1 ولكن لم يتم التحقق منها قط.

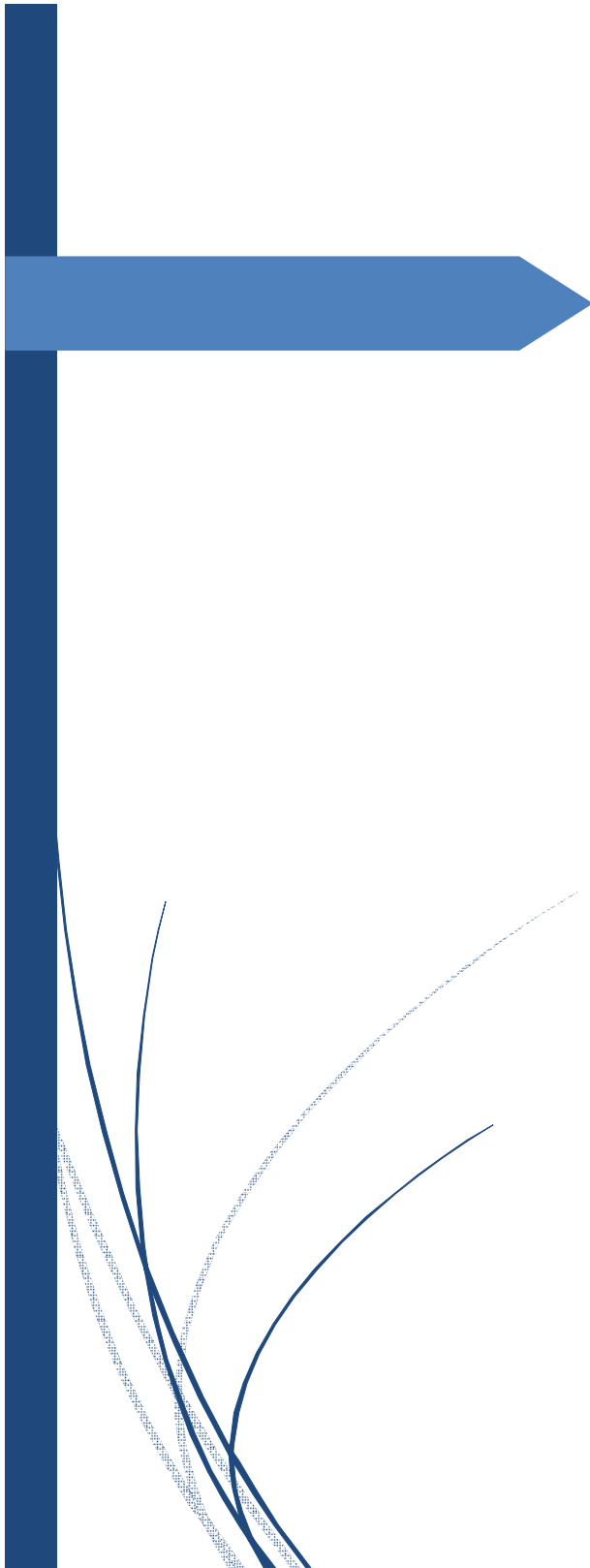
عانت هذه المريضة من تطور ورم عصبي خبيث في القنوات الطرفية (MPNST) خلف الصفاق. خضعت المريضة لاستئصال جراحي كامل تقريبا بدون مضاعفات بعد الجراحة و فترة 07 أشهر من دون رجوع الورم. هذه أورام كبيرة الحجم، وغالبا ما تتجاوز 5 سم من المحور الرئيسي. هذه الآفات يمكن أن تغزو الأنسجة الرخوة المحيطة بها.

يمثل موقع هذا الورم حالة نادرة جدا.

إن الجراحة هي الركيزة الأساسية للدعم الطبي في مثل هذا النوع من الأورام اللحمية، ويجب أن يكون استئصال الورم جذريا بقدر الإمكان إلى حد الاستئصال RO إن أمكن ذلك.

لا يتم إعطاء العلاج الإشعاعي أو العلاج الكيميائي المساعد إلا في حالات قليلة نظرا لضعف حساسية هذا النوع من الأورام لهذه العلاجات. توجد حاليا علاجات موجهة جديدة وواعدة تستند على فهم أفضل لآلية نشوء الأورام العصبية الخبيثة في القنوات الطرفية (MPNST).

تتم متابعة المرضى الذين يعانون من النمط 1 من الورم العصبي اليفي (NF1) سريريا وإشعاعيا بحثا عن المضاعفات التي يمكن أن تهدد حياتهم، لذا فإن المضاعفات المرتبطة في هذه الحالة بأورام حميدة أو خبيثة تستدعي علاجا طبيا جراحيا مستعجلا.



Bibliographie

- [1] **PINSON, S. et WOLKENSTEIN, P.** Neurofibromatosis type 1 or Von Recklinghausen's disease. *La Revue de medecine interne/fondee... par la Societe nationale francaise de medecine interne*, 2005, vol. 26, no 3, p. 196-215.
- [2] Service de chirurgie D. CHU Avicenne- rabat
- [3] **ANDERSON, JACQUELINE L. et GUTMANN, DAVID H.** Neurofibromatosis type 1. *Handb Clin Neurol*, 2015, vol. 132, p. 75-86.
- [4] **LUCA, Alessandro De, SCHIRINZI, Annalisa, BUCCINO, Anna, et al.** Novel and recurrent mutations in the NF1 gene in Italian patients with neurofibromatosis type 1. *Human mutation*, 2004, vol. 23, no 6, p. 629-629.
- [5] **EVANS, D. G., HOWARD, E., GIBLIN, C., et al.** Birth incidence and prevalence of tumor-prone syndromes: estimates from a UK family genetic register service. *American journal of medical genetics Part A*, 2010, vol. 152, no 2, p. 327-332.
- [6] **RASMUSSEN, Sonja A., YANG, Quanhe, et FRIEDMAN, J. M.** Mortality in neurofibromatosis 1: an analysis using US death certificates. *The American Journal of Human Genetics*, 2001, vol. 68, no 5, p. 1110-1118.
- [7] **BOYD, Kevin P., KORF, Bruce R., et THEOS, Amy.** Neurofibromatosis type 1. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 2009, vol. 61, no 1, p. 1-14.

- [8] **RICCARDI, V. M. et LEWIS, R. A.** Penetrance of von Recklinghausen neurofibromatosis: a distinction between predecessors and descendants. *American journal of human genetics*, 1988, vol. 42, no 2, p. 284
- [9] **SHEN, Ming Hong, HARPER, Peter S., et UPADHYAYA, Meena.** Molecular genetics of neurofibromatosis type 1 (NF1). *Journal of medical genetics*, 1996, vol. 33, no 1, p. 2-17..
- [10] **PLAUCHU, H.** Maladie de Von Recklinghausen: les enseignements de la génétique et de la biologie moléculaire. *Pédiatrie*, 1992, vol. 47, no 6, p. 423-425.
- [11] **RICCARDI, V. M.** The vasculopathy of NF1 and histogenesis control genes. *Clinical genetics*, 2000, vol. 58, no 5, p. 345-347.
- [12] **DECLUE, Jeffrey E., COHEN, Bruce D., et LOWY, DOUGLAS R.** Identification and characterization of the neurofibromatosis type 1 protein product. *Proceedings of the National Academy of Sciences*, 1991, vol. 88, no 22, p. 9914-9918.
- [13] **GUTMANN, David H. et COLLINS, Francis S.** The neurofibromatosis type 1 gene and its protein product, neurofibromin. *Neuron*, 1993, vol. 10, no 3, p. 335-343.
- [14] **LAMPE, A. K., SEYMOUR, G., THOMPSON, P. W., et al.** Familial neurofibromatosis microdeletion syndrome complicated by rhabdomyosarcoma. *Archives of disease in childhood*, 2002, vol. 87, no 5, p. 444-445.

- [15] **COINDRE, Jean-Michel, HOSTEIN, Isabelle, BENHATTAR, Jean, et al.** Malignant peripheral nerve sheath tumors are t (X; 18)-negative sarcomas. Molecular analysis of 25 cases occurring in neurofibromatosis type 1 patients, using two different RT-PCR-based methods of detection. *Modern pathology*, 2002, vol. 15, no 6, p. 589-592.
- [16] **ANDRE.JM. ; JACQUIER.A ; PICARD.L.** La neurofibromatose de Recklinghausen: phacomatose et neurocristopathie. *Sem.hôp.Paris.* 1985 ;61 : 2679-2686.
- [17] **ANDRE.JM. ;JACQUIER.A ; PICARD.L.**Neurofibromatose : pathogénie ; conception actuelle *Ann.Chir.Thorac.et cardio-Vasc.*1977;16 :175-185.
- [18] **FRANK-H NETTER - PIERRE KAMINA .** Atlas d'anatomie humaine 2007 Jul ; 4 : 2-978
- [19] **JETT, Kimberly et FRIEDMAN, Jan M.** Clinical and genetic aspects of neurofibromatosis 1. *Genetics in Medicine*, 2010, vol. 12, no 1, p. 1-11.
- [20] **Zeller J, Hovnanian A.** La maladie de von Recklinghausen. *Ann Dermatol Vénéréol* 1992 ; 119 : 405-10.
- [21] **PINSON, S., CRÉANGE, A., BARBAROT, S., et al.** Neurofibromatose 1: recommandations de prise en charge. *Archives de pédiatrie*, 2002, vol. 9, no 1, p. 49-60.

- [22] **OBRINGER, Angela C., MEADOWS, Anna T., et ZACKAI, Elaine H.** The diagnosis of neurofibromatosis-1 in the child under the age of 6 years. *American Journal of Diseases of Children*, 1989, vol. 143, no 6, p. 717-719.
- [23] **PINSON, S., CRÉANGE, A., BARBAROT, S., et al.** Recommandations pour la prise en charge de la neurofibromatose 1. 2008.
- [24] **BACHELET, J. T., COMBEMALE, P., DEVIC, C., et al.** Prise en charge des atteintes craniofaciales de la neurofibromatose de type 1. *Revue de Stomatologie, de Chirurgie Maxillo-faciale et de Chirurgie Orale*, 2015, vol. 116, no 4, p. 209-214.
- [25] **KRESAK, Jesse Lee et WALSH, Meggen.** Neurofibromatosis: A Review of NF1, NF2, and Schwannomatosis. *Journal of Pediatric Genetics*, 2016, vol. 5, no 02, p. 098-104.
- [26] **BACHA, S., CHAOUCH, N., AYADI, A., et al.** Tumeur maligne des gaines des nerfs périphériques: masse exceptionnelle du médiastin antérieur et moyen. *Revue de Pneumologie Clinique*, 2015, vol. 71, no 6, p. 364-368.
- [26'] **WOLKENSTEIN P, DECQ PH.** Les neurofibromatoses. *Neurochirurgie*, 1998, 4, 4 ; 267-272
- [27] **RICHETTA, A., GIUSTINI, S., RECUPERO, S. M., et al.** Lisch nodules of the iris in neurofibromatosis type 1. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*, 2004, vol. 18, no 3, p. 342-344.

- [28] **LISTERNICK, Robert, DARLING, Crystal, GREENWALD, Mark, et al.** Optic pathway tumors in children: the effect of neurofibromatosis type 1 on clinical manifestations and natural history. *The Journal of pediatrics*, 1995, vol. 127, no 5, p. 718-722.
- [29] **KOOB, M. et DIETEMANN, J.-L.** Imagerie de la neurofibromatose de type 1. *Feuillets de Radiologie*, 2016, vol. 56, no 4, p. 199-214.
- [30] **LOUATI, H., HARGUEM, S., DOUIRA, W., et al.** Neuro-imagerie des phacomatoses. *Feuillets de Radiologie*, 2016, vol. 56, no 2, p. 85-96.
- [31] **JACQUES, C. et DIETEMANN, J. L.** Imagerie de la neurofibromatose de type 1. *Journal of neuroradiology*, 2005, vol. 32, no 3, p. 180-197.
- [32] **DEBELLA, Kimberly, SZUDEK, Jacek, et FRIEDMAN, Jan Marshall.** Use of the national institutes of health criteria for diagnosis of neurofibromatosis 1 in children. *Pediatrics*, 2000, vol. 105, no 3, p. 608-614.
- [33] **ALWAN, S., TREDWELL, S. J., et FRIEDMAN, J. M.** Is osseous dysplasia a primary feature of neurofibromatosis 1 (NF1)?. *Clinical genetics*, 2005, vol. 67, no 5, p. 378-390.
- [34] **RILLIET, B., PITTET, B., MONTANDON, D., et al.** Orbitotemporal facial involvement in type 1 neurofibromatosis (NF1). *Neuro-Chirurgie*, 2009, vol. 56, no 2-3, p. 257-270.
- [35] **ROTH, Rudolf R., MARTINES, Richard, et JAMES, William D.** Segmental neurofibromatosis. *Archives of dermatology*, 1987, vol. 123, no 7, p. 917-920.

- [36] **SØRENSEN, Sven Asger, MULVIHILL, John J., et NIELSEN, Arne.** Long-term follow-up of von Recklinghausen neurofibromatosis. *New England Journal of Medicine*, 1986, vol. 314, no 16, p. 1010-1015.
- [37] **ZÖLLER, Madeleine ET, REMBECK, Birgitta, ODÉN, Anders, et al.** Malignant and benign tumors in patients with neurofibromatosis type 1 in a defined Swedish population. *Cancer*, 1997, vol. 79, no 11, p. 2125-2131.
- [38] **NGABOU, U. D., MOUNGUENGUI, D., MBOUENGOU, JP Owono, et al.** Tumeur nerveuse géante du thorax au cours de la maladie de Von Recklinghausen. *Revue de Pneumologie Clinique*, 2014, vol. 70, no 3, p. 181-184.
- [39] **HAJJAD, Tilila, MAZOUZ, S. E., GHARIB, Nouredine, et al.** Une tumeur maligne des gaines des nerfs périphériques compliquant la maladie de Von Recklinghausen. *Pan African Medical Journal*, 2015, vol. 21, no 1.
- [40] **BEER, Timothy C.** Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor (MPNST): an overview with emphasis on pathology, imaging and management strategies. 2012.
- [41] **ZHANG, Mingjuan L., SUAREZ, Maria J., BOSLEY, Thomas M., et al.** Clinicopathologic Features of Peripheral Nerve Sheath Tumors Involving the Eye and Ocular Adnexa. *Human Pathology*, 2017.

- [42] **SHIMIZU, Junzo, ARANO, Yoshihiko, MURATA, Tomomi, et al.** A case of intrathoracic giant malignant peripheral nerve sheath tumor in neurofibromatosis type I (von Recklinghausen's disease). *Annals of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 2008, vol. 14, no 1, p. 42.
- [43] **ARSHI, Armin, TAJUDEEN, Bobby A., et JOHN, Maie St.** Malignant peripheral nerve sheath tumors of the head and neck: demographics, clinicopathologic features, management, and treatment outcomes. *Oral oncology*, 2015, vol. 51, no 12, p. 1088-1094.
- [44] **MATSUI, Ichiro, TANIMURA, Masako, KOBAYASHI, Noboru, et al.** Neurofibromatosis type 1 and childhood cancer. *Cancer*, 1993, vol. 72, no 9, p. 2746-2754.
- [45] **EICHENFIELD, Lawrence F., LEVY, Moise L., PALLER, Amy S., et al.** Guidelines of care for neurofibromatosis type 1. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 1997, vol. 37, no 4, p. 625-630.
- [46] **BENLAHBIB M.** Manifestations artérielles de la maladie de Von Recklinghausen (à propos d'un cas et revue de littérature) Thèse med, rabat N° 58/2010
- [47] **FERNER, R. E., HUGHES, R. A. C., et WEINMAN, J.** Intellectual impairment in neurofibromatosis 1. *Journal of the neurological sciences*, 1996, vol. 138, no 1, p. 125-133.
- [48] **GUZMÁN-VALDIVIA, Gómez G., MORINELLI-URUSTIZAGA, A., MARTINEZ-SANCHEZ, S., et al.** Ultrasonography with contrast agent for diagnosis of benign retroperitoneal cyst. Case report. *Cirugia y cirujanos*, 2004, vol. 73, no 4, p. 303-305.

- [49] NISHINO, Mizuki, HAYAKAWA, Katsumi, MINAMI, Manabu, *et al.* Primary Retroperitoneal Neoplasms: CT and MR Imaging Findings with Anatomic and Pathologic Diagnostic Clues 1. *Radiographics*, 2003, vol. 23, no 1, p. 45-57.
- [50] AMEUR, Ahmed, LEZREK, Mohammed, JIRA, Hassan, *et al.* Neurofibrome rétropéritonéal solitaire géant. *Prog Urol*, 2002, vol. 12, no 3, p. 465-8.
- [51] NISHIMURA, Hiroshi, ZHANG, Yan, OHKUMA, Kazuaki, *et al.* MR Imaging of Soft-Tissue Masses of the Extraperitoneal Spaces 1. *Radiographics*, 2001, vol. 21, no 5, p. 1141-1154.
- [52] MERRANS., KARILA-COHENP., VIEILLEFONDA. Primary retroperitoneal tumors in adults *J. Radiol.*2004 ; 85 : 252-264
- [53] HOARAU, N., SLIM, K., et DA INES, D. Aspects TDM et IRM des schwannomes de localisation rétropéritonéale. *Journal de Radiologie Diagnostique et Interventionnelle*, 2013, vol. 94, no 11, p. 1137-1143.
- [54] DERAKHSHANI, P., NEUBAUER, S., BRAUN, M., *et al.* Giant retroperitoneal hemangiopericytoma with paraneoplastic gynecomastia. *Urologia internationalis*, 1999, vol. 62, no 4, p. 223-225.
- [55] TSENG, C.-A., PAN, Y.-S., SU, Y.-C., *et al.* Extrarenal retroperitoneal angiomyolipoma: case report and review of the literature. *Abdominal imaging*, 2004, vol. 29, no 6, p. 721-723.

- [56] **JI-HYUN, P. A. R. K., KYUNG-PYO, K. A. N. G., SUNG-JOONG, L. E. E., et al.** A case of a ruptured pheochromocytoma with an intratumoral aneurysm managed by coil embolization. *Endocrine journal*, 2003, vol. 50, no 6, p. 653-656.
- [57] **BENSAID, B., GIAMMARILE, F., MOGNETTI, T., et al.** Intérêt de la tomographie par émission de positons au fluorodéoxyglucose 18 dans la détection des neurofibrosarcomes au cours de la neurofibromatose de type 1. In : *Annales de Dermatologie et de Vénérologie*. Elsevier Masson, 2007. p. 735-741.
- [58] **LE FÈVRE, C., CASTELLI, J., PERRIN, C., et al.** Tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques intracérébrales métastatiques: à propos de deux cas et revue exhaustive des cas de la littérature. *Cancer/Radiothérapie*, 2016, vol. 20, no 2, p. 119-132.
- [59] **COULON, A., MILIN, S., LABAN, E., et al.** Aspects histopathologiques des principales tumeurs des nerfs périphériques. *Neurochirurgie*, 2009, vol. 55, no 4, p. 454-458.
- [60] **LE GUELLEC, Sophie.** Les tumeurs des gaines des nerfs périphériques. In : *Annales de Pathologie*. Elsevier Masson, 2015. p. 54-70.
- [61] **PEKMEZCI, Melike, REUSS, David E., HIRBE, Angela C., et al.** Morphologic and immunohistochemical features of malignant peripheral nerve sheath tumors and cellular schwannomas. *Modern Pathology*, 2015, vol. 28, no 2, p. 187-200.

- [62] **RODRIGUEZ, Fausto J., FOLPE, Andrew L., GIANNINI, Caterina, et al.** Pathology of peripheral nerve sheath tumors: diagnostic overview and update on selected diagnostic problems. *Acta neuropathologica*, 2012, vol. 123, no 3, p. 295-319.
- [63] **CIMINO-MATHEWS, Ashley M.** Peripheral nerve sheath tumors. *Surgical pathology clinics*, 2011, vol. 4, no 3, p. 761-782.
- [64] **SCHAEFER, Inga-Marie et FLETCHER, Christopher DM.** Malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST) arising in diffuse-type neurofibroma: clinicopathologic characterization in a series of 9 cases. *The American journal of surgical pathology*, 2015, vol. 39, no 9, p. 1234-1241.
- [65] **GONG, Li, LIU, Xiao-Yan, ZHANG, Wen-Dong, et al.** A rare case of malignant triton tumor in the cerebellopontine angle. *Diagnostic pathology*, 2012, vol. 7, no 1, p. 43.
- [66] **CHARFEDDINE, I., MNEJJA, M., HAMMAMI, B., et al.** Tumeur maligne des gaines nerveuses périphériques révélant une neurofibromatose type 1. *Journal Tunisien d'ORL et de Chirurgie Cervico-Faciale*, 2008, vol. 20, no 1.
- [67] **ALLANSON, J. E., UPADHYAYA, M., WATSON, G. H., et al.** Watson syndrome: is it a subtype of type 1 neurofibromatosis?. *Journal of medical genetics*, 1991, vol. 28, no 11, p. 752-756.

- [68] UPADHYAYA, M., SHEN, M., CHERRYSON, A., *et al.* Analysis of mutations at the neurofibromatosis 1 (NF1) locus. *Human molecular genetics*, 1992, vol. 1, no 9, p. 735-740.
- [69] ABELIOVICH, Dvorah, GELMAN-KOHAN, Zully, SILVERSTEIN, Shira, *et al.* Familial café au lait spots: a variant of neurofibromatosis type 1. *Journal of medical genetics*, 1995, vol. 32, no 12, p. 985-986.
- [70] JAMIESON, C. Ruth, VAN DER BURGT, Ineke, BRADY, Angela F., *et al.* Mapping a gene for Noonan syndrome to the long arm of chromosome 12. *Nature genetics*, 1994, vol. 8, no 4, p. 357-360.
- [71] COLLEY, A., DONNAI, D., *et* EVANS, D. G. R. Neurofibromatosis/Noonan phenotype: a variable feature of type 1 neurofibromatosis. *Clinical genetics*, 1996, vol. 49, no 2, p. 59-64.
- [72] TARTAGLIA, Marco, MEHLER, Ernest L., GOLDBERG, Rosalie, *et al.* Mutations in PTPN11, encoding the protein tyrosine phosphatase SHP-2, cause Noonan syndrome. *Nature genetics*, 2001, vol. 29, no 4, p. 465.
- [73] WU, Rina, LEGIUS, Eric, ROBBERECHT, Wim, *et al.* Neurofibromatosis type I gene mutation in a patient with features of LEOPARD syndrome. *Human mutation*, 1996, vol. 8, no 1, p. 51-56.
- [74] WOLKENSTEIN, Pierre, FRÈCHE, Bernard, ZELLER, Jacques, *et al.* Usefulness of screening investigations in neurofibromatosis type 1: a study of 152 patients. *Archives of dermatology*, 1996, vol. 132, no 11, p. 1333-1336.

- [75] **SOUALHI, M., EL OUAZANI, H., CHAIBAINOU, A., et al.** Tumeur maligne des gaines des nerfs périphériques type épithélioïde: A propos d'un cas. *Revue de Pneumologie Clinique*, 2004, vol. 60, no 1, p. 50-54.
- [76] **WASA, Junji, NISHIDA, Yoshihiro, TSUKUSHI, Satoshi, et al.** MRI features in the differentiation of malignant peripheral nerve sheath tumors and neurofibromas. *American Journal of Roentgenology*, 2010, vol. 194, no 6, p. 1568-1574.
- [77] **JAMES, Aaron W., SHURELL, Elizabeth, SINGH, Arun, et al.** Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor. *Surgical oncology clinics of North America*, 2016, vol. 25, no 4, p. 789-802.
- [78] **TOUIL, H., BRIKI, S., KARRAY, F., et al.** Schwannome malin du plexus cervical superficiel à extension intraparotidienne. *Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale*, 2015, vol. 132, no 2, p. 90-92.
- [79] **RAFAILIDIS, Vasileios, KAZIANI, Theodora, THEOCHARIDES, Costas, et al.** Imaging of the malignant peripheral nerve sheath tumour with emphasis on ultrasonography: correlation with MRI. *Journal of ultrasound*, 2014, vol. 17, no 3, p. 219-223.
- [80] **POLLO, C., RICHARD, A., et PREUX, J. DE.** Résection d'un schwannome rétropéritonéal en sablier par abord combiné. *Neurochirurgie*, 2004, vol. 50, no 1, p. 53-56.
- [81] **KOUACH, J., HASSANI, M., HAFIDI, R., et al.** SCHWANNOME RETROPERITONEAL PELVIEN. À propos d'un cas. *MALI MEDICAL*, 2009, vol. 24, no 4.

- [82] **STORM, F. KRISTIAN et MAHVI, DAVID M.** Diagnosis and management of retroperitoneal soft-tissue sarcoma. *Annals of surgery*, 1991, vol. 214, no 1, p. 2.
- [83] **KARAKOUSIS, Constantine P., VELEZ, Augustine F., GERSTENBLUTH, Robert, et al.** Resectability and survival in retroperitoneal sarcomas. *Annals of surgical oncology*, 1996, vol. 3, no 2, p. 150-158.
- [84] **VAN DOORN, Ruth C., GALLEE, Maarten PW, HART, Augustinus AM, et al.** Resectable retroperitoneal soft tissue sarcomas. The effect of extent of resection and postoperative radiation therapy on local tumor control. *Cancer*, 1994, vol. 73, no 3, p. 637-642.
- [85] **JAQUES, DAVID P., COIT, Daniel G., HAJDU, STEVEN I., et al.** Management of primary and recurrent soft-tissue sarcoma of the retroperitoneum. *Annals of surgery*, 1990, vol. 212, no 1, p. 51.
- [86] **BENISSA, N., SOUALY, K., ALOUTA, N., et al.** Les tumeurs rétropéritonéales primitives de l'adulte: à propos de 11 cas. In : *Annales d'urologie*. Elsevier Masson, 2003. p. 252-257.
- [87] **KAR, Madhabananda, DEO, SV Suryanarayana, SHUKLA, Nootan Kumar, et al.** Malignant peripheral nerve sheath tumors (MPNST)—clinicopathological study and treatment outcome of twenty-four cases. *World Journal of Surgical Oncology*, 2006, vol. 4, no 1, p. 55.
- [88] **LAPIERRE, F., RIGOARD, P., et WAGER, M.** Tumeurs des nerfs périphériques. *Neurochirurgie*, 2009, vol. 55, no 4, p. 413-420.

- [89] **CHICK, G., ALNOT, J. Y., et SILBERMANN-HOFFMAN, O.**
Tumeurs multiples des nerfs périphériques: mise au point et revue de la littérature. *Chirurgie de la main*, 2003, vol. 22, no 3, p. 131-137.
- [90] **CHICK, G., ALNOT, J.-Y., et SILBERMANN-HOFFMAN, O.**
Tumeurs bénignes isolées des nerfs périphériques. *Revue de chirurgie orthopédique et réparatrice de l'appareil moteur*, 2000, vol. 86, no 8, p. 825-834.
- [91] **Ralisata, L. Ravolamanana, Nany, L., et al,** Place De La Chirurgie Dans Le Traitement Des Lésions Cutanees Étendues De La Maladie De Von Recklinghausen. *Médecine D'afrique Noire*, 2001, Vol. 48, No 2.
- [92] **SAHRANI A.** Shwannome malin rétropéritonéal solitaire dans le cadre de la maladie de Von Recklinghausen. these méd, rabat N° 304/2015

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 بواجب من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريض هدي في 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 بطرق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
- ◀ بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بالله .

والله على ما أقول شهيد .

جامعة محمد الخامس - الرباط
كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 301

سنة : 2017

ورم عصبي خبيث عملاق خلف الصفاق في إطار مرض فون ريكلنغهاوزن

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

السيدة: سلطنة محمد صالح

المزودة في: 18 غشت 1990 بنواكشوط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: ورم عصبي خبيث للفتوات الطرفية - فون ركلينغهاوسين - النمط I من الورم العصبي الليفي -
خلف الصفاق - جراحة.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: يونس بن سعيد

مشرف

أستاذ في جراحة الشرايين

السيد: عباس المساوي

أستاذ في جراحة الشرايين

أعضاء

السيد: ياسر أرخا

أستاذ في جراحة الدماغ والأعصاب

السيد: سمير الخلوفي

أستاذ في جراحة الشرايين

السيد: فؤاد أزويدية

أستاذ في علم التشريح الدقيق