

H.BENBELKACEM L.BOUHOUCHE S.HAMOUCHE M.BOULANANE W.KOUICEM A.FERDJAOUI

CHU Mustapha Alger Centre,Algérie

sabrinachir1@gmail.com

Introduction

La neurofibromatose type 1 ou maladie de Von Recklinghausen est une maladie congénitale (tumeurs cutanées et sous cutanées), une des maladies génétiques les plus répandues. Le diagnostic est facile, se base sur les 7 critères diagnostiques de la conférence de consensus du National Institute of Health (NIH) 1988. La sphère crânio faciale est atteinte dans 10% des cas sous différentes formes dont le pronostic est variable: risque fonctionnel oculaire, compression nerveuse, retentissement esthétique et psychosocial. Son traitement est exclusivement chirurgical, la chirurgie classique (suspension) reste décevante du fait du relâchement. La technique du remodelage facial par unité esthétique mise au point par le Pr L.LANTIERI a nettement amélioré les résultats postopératoires. Le but de cette communication était de présenter quelques cas opérés dans notre service de chirurgie maxillo-faciale du CHU Mustapha, chez lesquels nous avons réalisé cette technique de remodelage.

Matériel et méthodes

Cas n°1

H, 18 ans, célibataire, présente une NF1 à localisation faciale

Examen clinique : neurofibrome plexiforme touchant toute l'hémiface droite, avec énoptalmie, hypertrophie de l'hémi-pyramide nasale, hypertrophie labiale sup. et inf. ptose commissurale importante, hypertrophie et ptose jugale.

Tomodensitométrie: atteinte osseuse touchant l'étage supérieur avec macro-orbite les étages moyen et inférieur avec dysplasie maxillaire et mandibulaire

Traitement chirurgical : remodelage de l'hémiface droite

Résultats Postopératoires: symétrisation du côté atteint par rapport au côté sain, sur le profil la région labiale qui était cachée par la ptose jugale est maintenant visible



Cas n°2

S. Y, 18 ans, célibataire, présente une NF1 à localisation faciale.

Examen clinique : infiltration par un neurofibrome plexiforme de la région orbito-palpébrale et temporale gauche, un ptosis sévère, une dystopie canthale externe et une amblyopie oculaire

Tomodensitométrie : atteinte osseuse touchant les 3 étages de l'hémiface

Traitement chirurgical : remodelage de la paupière supérieure, de la région temporale droite, canthopexie ; blépharoplastie, cure de Ptosis par suspension de la paupière au muscle frontal.

Résultats : réduction du volume de la paupière supérieure, et de la dystopie canthale, ouverture de la fente palpébrale, l'œil aphaque a été remplacé par la prothèse oculaire.



Cas n°3

GM, 22 ans, célibataire et sans profession présente une neurofibromatose type 1 bilatérale.

Examen clinique : neurofibrome plexiforme diffus étendu à toutes les régions anatomiques de la face
Tomodensitométrie : atteinte osseuse touchant l'ensemble de l'ossature faciale

Traitement chirurgical : la région temporale droite est délestée de l'énorme neurofibrome plexiforme, remodelage de la région centro-faciale (nasale, labiale, et jugale), réduction des paupières sup et inf. à droite, canthopexie du cantus externe droit, réduction des paupières sup et inf. gauches et canthopexie du cantus externe gauche.

Résultats :

- Réduction de la pyramide nasale.
- Réduction de la lèvre sup et inf à droite.
- Repositionnement de la commissure labiale à droite. réduction du volume des paupières sup et inf. à droite et à gauche repositionnement des canthus externes à droite et à gauche



Discussion

Nous avons illustré notre poster par trois formes cliniques : **la forme hémifaciale** (16% des cas selon la littérature) **la forme orbito-palpébrale** (forme la plus fréquente 60% des cas, selon la littérature) et **l'atteinte bilatérale** (rare selon la littérature, 4% des cas et bénéficiant souvent de greffe du visage). Les **atteintes osseuses** chez nos patients, sont les mêmes que celles décrites dans les études de M. Hivelin et D. Marchac : la plus importante est la dysplasie sphénoïdale. Nous avons utilisé le **remodelage facial par unité esthétique et symétrisation**, pour nos 3 patients comme elle est décrite par L. Lantieri et M. Hivelin. **La cure du ptosis** par des méthodes, utilisées chez nos patients, plicature du releveur et/ou de son aponévrose et suspension de la paupière sup au muscle frontal. Cependant, ces méthodes présentent l'inconvénient de s'apparenter à une suspension sont donc sujettes à la récurrence, il est indiqué dans la littérature et par D. Marchac de faire une surcorrection pour anticiper la récurrence. **La canthopexie** utilisée chez nos patients, est la canthopexie trans-osseuse au fil d'acier, quelle soit interne ou externe, c'est la plus utilisée dans les séries de D. Marchac et de M. Hivelin, tous les auteurs soulignent le taux élevé des récurrences de la canthopexie chez les patients atteints de neurofibromatose type 1. Comme pour la cure du ptosis, la canthopexie s'apparente aussi à une suspension et est sujette elle aussi à la récurrence. Dans les séries de L. Lantieri et de M. Hivelin il est décrit environ 1,4 interventions par patient. Pour limiter le risque hémorragique (complication la plus redoutée dans les suites opératoires), le traitement chirurgical de 2 de nos patients a nécessité plusieurs temps opératoire. Le relâchement cutané, lié aux propriétés rhéologiques du tissu neurofibromateux (hyper extensible et manquant d'élasticité) rend inefficaces les techniques de suspensions (Lifting) ; Grâce à la technique du remodelage par unité esthétique, nous avons eu des résultats plus stables.