

Scarification traditionnelle, tumeurs royales surinfectées et chirurgie, dans la maladie de Von Recklinghausen : à propos de deux cas à Ouagadougou (Burkina Faso)

N. ZONGO^{1*}, N. KORSAGA-SOME², M. S. OUÉDRAOGO²,
N. L. M. OUÉDRAOGO¹, R. Z. GOUDOU¹, M. ZIDA¹,
E. OUANGRÉ¹, S. S. TRAORÉ¹, P. NIAMPA², A. TRAORÉ²

Résumé

L'exérèse chirurgicale est indiquée dans la tumeur royale, surtout dans certains cas sélectionnés où les complications des lésions cutanées, muqueuses et viscérales entravent le pronostic fonctionnel et même vital des patients. Elle est rare mais de pratique ancienne et n'accroît pas le risque de dégénérescence maligne. Il s'agissait d'une étude rétrospective incluant les cas de tumeurs royales surinfectées par des scarifications traditionnelles et admis dans le service de chirurgie générale et digestive entre 2012 et 2014. Pour chaque cas, nous nous sommes intéressés aux aspects cliniques et aux modalités thérapeutiques.

Les auteurs rapportent deux cas de tumeur royale nécrotique chez deux femmes ayant consulté au CHU Yalagado Ouédraogo. Elles étaient âgées de 60 et 62 ans. La scarification et l'application de produit traditionnel ont été le point de départ des surinfections. La tumeur siégeait au niveau de la région hypogastrique pour la 1^{re} et au niveau de la région crurale droite pour la 2^e. Elle était surinfectée, nauséabonde et handicapante chez ces deux patientes qui présentaient en outre, chacune des nodules disséminés à tout le corps, évoluant depuis plusieurs années. Une exérèse chirurgicale de la masse a été réalisée en urgence et a permis d'améliorer la qualité de vie et le pronostic fonctionnel des deux patientes.

Même si elle n'est que palliative, le bénéfice de la chirurgie est réel sur le plan fonctionnel, psychologique et esthétique surtout devant des tumeurs royales infectées. Elle permet d'améliorer la qualité de la vie et de restaurer l'autonomie des malades. La sensibilisation contre la scarification éviterait la surinfection.

Mots-clés : tumeur royale, Recklinghausen, scarification, chirurgie.

Traditional scarification, superinfected royal tumors and surgery in the Von Recklinghausen disease: two cases report in Ouagadougou (Burkina Faso)

Abstract

Surgical resection is indicated in cases of royal tumor; especially in selected cases where complications from skin, mucous membranes and visceral lesions hinder the functional and vital prognosis of patients. It is rare and an ancient practice; surgical resection does not increase the risk of malignant degeneration. We report two cases of royal necrotic tumor from women seen at the Yalagado Ouedraogo University

¹ Service de chirurgie générale et viscérale, CHU Yalagado Ouédraogo.

² Service de dermatologie vénéréologie, CHU Yalagado Ouédraogo,

Tél. : 50.31.16.55/56/57, Poste : 608 - 625 - 662 - 627 - 539, Fax : (00 226) 50.31.18.48

* Université de Ouagadougou, Burkina Faso, Téléphone : 0022676653977, e-Mail : nayizongo3@yahoo.fr

Hospital. They were aged 60 and 62 years. Scarification and application of traditional products were the starting point of the infections. The tumor was located in the hypogastric region for the first patient and at the right leg for the second. The tumors were superinfected, nauseating and debilitating. These two patients had also nodules scattered throughout the body, which lasted for several years. Surgical resection of the mass was performed in emergency and improved the quality of life and functional outcomes of the two patients.

Although it is only palliative, the benefits of the surgery are appreciated at the functional, psychological and aesthetical level, especially in the case of royal infected tumors. It improves the quality of life and restores the patients' autonomy. Awareness campaign against scarification would avoid superinfections.

Keywords: Royal tumor, superinfection, Recklinghausen, scarification, surgery.

Introduction

La maladie de Von Recklinghausen est une affection génétique, à transmission autosomique dominante (PINSON *et al.*, 2005 ; RAVOLAMANANA *et al.*, 2001). Les manifestations cliniques cutanées sont beaucoup plus parlantes dans les tumeurs royales (RAVOLAMANANA *et al.*, 2001). Dans certains de ces cas sélectionnés, la chirurgie permet d'atténuer les malformations les plus importantes (PINSON *et al.*, 2005 ; PINSON *et al.*, 2002 ; RAVOLAMANANA *et al.*, 2001). La plus part de ces interventions sont en rapport avec des masses devenues trop volumineuses, responsable de pesanteur, gênant les activités de la vie courante des patientes (ANTONIO *et al.*, 2013 ; ROSS *et al.*, 2011). Ces cas restent rares. La précarité de la vascularisation des tumeurs, surtout les tumeurs de grande taille, conduisent le plus souvent à des nécroses aseptiques. Ces nécroses peuvent toute fois se surinfecter (TRAORE *et al.*, 2015). Cependant des infections de tumeur royale dans la maladie de Von Recklinghausen induites par des pratiques traditionnelles non pas encore été rapportées dans la littérature à notre connaissance. Nous rapportons donc ces cas de tumeurs royales surinfectées par des scarifications afin de montrer que la chirurgie est souvent impérative et urgente et que certaines pratiques encore d'actualité sont à proscrire.

Patients et méthodes

Il s'agissait d'une étude rétrospective incluant les cas de tumeurs royales surinfectées par des scarifications traditionnelles et admis dans le service de chirurgie générale et digestive entre 2012 et 2014. Pour chaque cas, nous nous sommes intéressés aux aspects cliniques et aux modalités thérapeutiques. Les antécédents de neurofibromatose de type 1 a été recherché dans la famille ainsi que des traitements antérieures (scarifications). Tous les patients ont été examinés par un même chirurgien et à eu l'avis d'un dermatologue. Sur le plan clinique, nous avons noté la localisation, la taille, l'ulcération. Nous avons également apprécié l'impact de la masse sur la qualité de vie des patients. Nous avons décrits les techniques chirurgicales, les résultats et le bénéfice du traitement sur la qualité de vie des patients. Toutes les pièces opératoires ont bénéficié d'un examen histologique. Les patients ont été revus au trentième jour postopératoire puis tous les 3 mois. Tous les patients ont donné leur consentement éclairé et la confidentialité des données a été respectée.

Observations

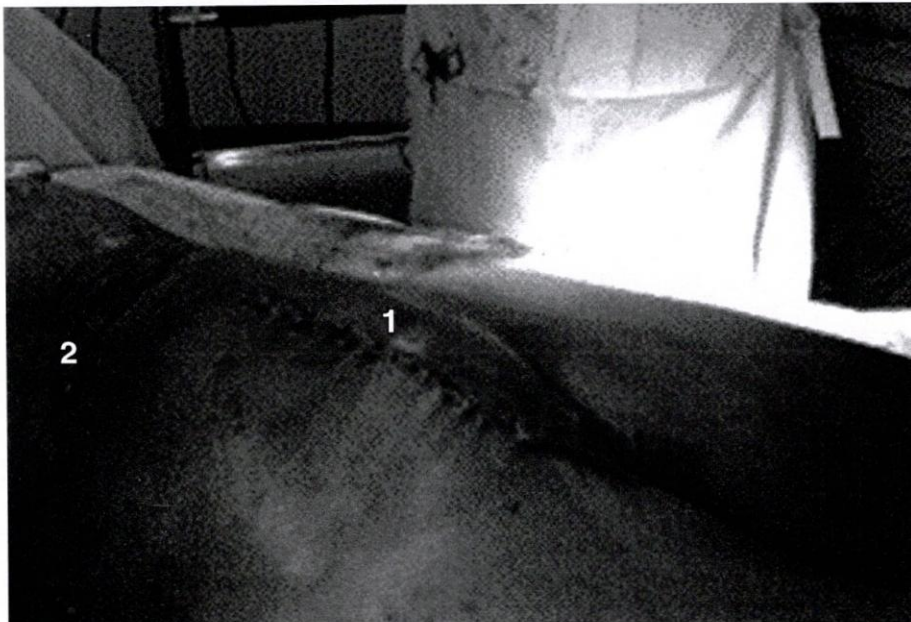
Observation 1

Madame N. Z., 60 ans, a été admise en décembre 2013, aux urgences viscérales du CHUYO, pour une volumineuse tuméfaction hypogastrique, nécrotique sans signes de troubles du transit intestinal ni urinaire associés. Cette tumeur était d'évolution progressive depuis plusieurs années, et s'est ensuite stabilisée la dernière année. Elle a signalé une scarification et l'application régulière de produit traditionnel depuis un mois. La patiente avait comme antécédent familial des lésions cutanées nodulaires parsemées sur tout le corps d'une de ses filles. A son admission, l'examen clinique a noté un état général conservé, une volumineuse masse polylobée ulcéro-nécrotique par endroit nauséabonde, occupant la région sous ombilicale jusqu'au pli inguinal droit et une partie de la vulve. Elle mesurait 20 cm de grand axe. Il y avait également de nombreux nodules indolores, de taille variable, de consistance élastique, disséminés à tout le corps et qui, selon la patiente, étaient présents depuis son enfance. Ailleurs il a été noté des lésions associées à type de taches cutanées, type café-au-lait (figure 1). L'hypothèse diagnostique d'une tumeur royale surinfectée dans la maladie de Von Recklinghausen a été posée. Le bilan biologique, outre l'anémie évaluée à 10,3 g/dl, et l'hyperleucocytose à 15000 globules blancs par mm³, est revenu sans particularité. L'échographie abdomino-pelvienne a noté une absence de communication de la masse avec la cavité péritonéale. Une exérèse chirurgicale de la masse a été réalisée. Cette masse ne présentait ni de plan de clivage net ni de communication avec la cavité péritonéale. Elle était cependant hyper vascularisée rendant sa dissection peu aisée (figure 2). Les suites opératoires ont été simples. L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a noté une prolifération de cellules lâches, souvent ondulantes, aux cytoplasmes éosinophiles et aux noyaux allongés, faisant évoquer un neurofibrome remanié. A l'issue des examens cliniques, et anatomopathologiques, le diagnostic de neurofibromatose de Von Recklinghausen a été retenu. L'évolution a été favorable avec un recul de huit mois. L'intervention chirurgicale a permis de juguler l'infection, et donc d'améliorer le pronostic vital de la patiente. Par ailleurs, elle a également permis la réinsertion sociale de la patiente qui a repris ses activités dans le secteur informel.



- 1 : tumeur royale
- 2 : neurofibrome de petite taille

Figure 1. Volumineuse tumeur royale abdominale antérieure, ulcérée, infectée dans la maladie de Von Recklinghausen



- 1 : plaie opératoire
- 2 : neurofibromes de petite taille

Figure 2. Résultat immédiat après une chirurgie d'exérèse de la tumeur royale abdominale

Observation 2

Madame K. A, âgée de 62 ans, ménagère a été reçue en décembre 2013 dans le service de Chirurgie Générale et Digestive du CHU. YO pour une tuméfaction indolore de la jambe droite. Cette tuméfaction évoluait depuis plusieurs années et a augmenté considérablement de volume les deux dernières années, rendant ainsi la marche impossible compte tenu de son poids. Elle a signalé une scarification et l'application régulière de produit traditionnel depuis plus de deux mois. Dans ses antécédents familiaux, on notait des lésions cutanées nodulaires disséminées sur l'ensemble du corps chez sa mère. L'examen clinique à l'entrée notait un état général passable, une tuméfaction ovalaire occupant toute la face postéro-latérale et interne de la jambe droite, allant de la fosse poplitée au talon droit. Elle était ferme, indolore hormis les parties ulcérées, mobile par rapport au plan profond. Elle mesurait 40 cm x 20 cm. La peau en regard était luisante avec quelques plages de nécrose et d'ulcération à sa partie inférieure. La sensibilité et la motricité des orteils droits étaient conservées, mais l'on notait une impotence fonctionnelle relative de tout le membre inférieur droit concerné. Plusieurs nodules de tailles variables disséminés sur l'ensemble du corps (figures 3 et 4) ainsi que des taches café au lait ont été également notés au niveau des aisselles. L'hypothèse diagnostic évoqué était une tumeur royale sur un terrain de neurofibromatose de Von Recklinghausen. Le bilan biologique réalisé a noté une anémie avec un taux d'Hb à 8,4 g/dl et les globules blancs à 13 000/mm³. La radiographie de la jambe droite montrait une intégrité osseuse. Au vu de ces résultats, une tumorectomie au bloc opératoire a été réalisée. Il n'y avait pas de véritable plan de clivage. La fermeture cutanée immédiate n'a pas été possible ; une greffe cutanée ultérieure a permis de couvrir la plaie. Il s'agissait d'une greffe peau totale prélevée au niveau des plis inguinaux. Elle a eu lieu 4 semaines après la première chirurgie à distance de l'infection. L'anatomopathologie a confirmé le diagnostic de neurofibromatose. Les suites opératoires étaient favorables malgré le retard de cicatrisation. La disparition d'une masse de 15 kg au membre inférieur droit a rendu à notre patiente son autonomie car la marche à l'aide de béquille est redevenue possible. La chirurgie a permis de juguler l'infection, de favoriser la récupération fonctionnelle progressive du membre inférieur droit, et un réel bénéfice sur le plan psychologique.



1 : tumeur royale infectée
 2 : neurofibrome de petite taille

Figure 3. Volumineuse tumeur royale ulcérée, surinfectée de la jambe dans la maladie de Von Recklinghausen



1 : neurofibromes multiples

Figure 4. Neurofibromes multiples dans la maladie de Von Recklinghausen, la tumeur royale était de localisation crurale droite (figure 3)

Discussion

L'exérèse chirurgicale n'est certainement pas le meilleur moyen de traiter les multiples neurofibromes cutanés disséminés de petite taille caractérisant la maladie Von Recklinghausen. Elle serait trop prétentieuse. Cependant la chirurgie s'invite dans les neurofibromes plexiformes surtout dans les tumeurs royales (PINSON *et al.*, 2005 ; PINSON *et al.*, 2002 ; ROSS *et al.*, 2011). Chez nos deux patientes, la résection chirurgicale a été indiquée en urgence car la nécrose tissulaire due à la surinfection de la tumeur royale menaçait le pronostic vital. Aucun cas d'exérèse en urgence de la tumeur royale n'a encore été mentionné dans la littérature. Cela pourrait se justifier par la rareté de la surinfection de ces tumeurs. Cependant des obstructions, des volvulus et des invaginations intestinales liées à des neurofibromes dans la maladie Von Recklinghausen ont été rapportés dans la littérature. Elles ont toutes été de découverte fortuite sur des lames d'histologie de la pièce opératoire et ont toutes été opérées en urgence (AL-HARAKE *et al.*, 2013 ; KIM *et al.*, 2013 ; PAPALAVRENTIOS *et al.*, 2007 ; WERNER *et al.*, 2014).

La surinfection serait l'apanage des scarifications traditionnelles retrouvées dans nos cas et souvent bien dissimulées par les patients et leur entourage, propre au contexte africain. Cela témoigne de l'intérêt à sensibiliser les patients pour éviter ce mode de traitement souvent fait dans des conditions d'hygiène inacceptables.

Dans les cas où les complications des lésions cutanées, muqueuses et viscérales entravent le pronostic fonctionnel et même vital des patients, Il est admis que la chirurgie occupe une place de choix, car étant la seule alternative (PINSON *et al.*, 2005 ; RAVOLAMANANA *et al.*, 2001 ; ROSS *et al.*, 2011). Il s'agit alors d'une chirurgie palliative visant à améliorer le pronostic fonctionnel et à obtenir un résultat esthétique satisfaisant (PINSON *et al.*, 2002 ; RONG *et al.*, 2014). Les complications de la maladie de Von Recklinghausen sont essentiellement les neurofibromes plexiformes, un retard mental sévère, l'épilepsie, le gliome des voies optiques, une scoliose nécessitant une intervention chirurgicale, et le glaucome congénital (GUTMANN *et al.*, 2013 ; SBIDIAN *et al.*, 2012). Dans notre contexte, en plus de la taille des tumeurs devenue handicapante, la nécessité d'opérer s'imposait à cause de la surinfection. En outre, nos cas gardent la particularité de l'origine de l'infection : la scarification traditionnelle. La chirurgie est urgente devant ces cas infectés et devient un facteur pronostic non seulement fonctionnel mais surtout vital. Dans nos deux cas, l'ablation d'une masse de 6 Kg pour la localisation abdominale, et de 15 Kg pour la localisation crurale a permis à nos patientes de recouvrir une certaine autonomie et favoriser leur réinsertion sociale. Cela a permis également d'éviter la survenue d'un sepsis sévère voire le choc septique et la mort que ces surinfections liées à des scarifications pouvaient engendrer.

En dehors de ce contexte d'urgence, la chirurgie s'intéresse aux volumineuses tumeurs plexiformes. Le traitement au laser indiqué pour la prise en charge des neurofibromes cutanés et sous cutanés infracentimétriques (PINSON *et al.*, 2002) reste inaccessible en milieu burkinabé. Le traitement par radiofréquence donnerait de bons résultats en entraînant moins de nécrose des tissus sains environnements. L'excision chirurgicale reste une alternative pour les volumineux neurofibromes (KIM *et al.*, 2013).

Conclusion

Les deux cas de nécrose de la tumeur royale dans la Maladie de Von Recklinghausen que nous avons rapportés sont des cas rares. Elles menaçaient non seulement le pronostic fonctionnel mais aussi le pronostic vital, ce qui a témoigné de leur prise en charge chirurgicale en urgence. Cela souligne la nécessité de sensibiliser les patientes pour éviter toute scarification qui ouvre la tumeur et constitue le point de départ de l'infection.

Conflit d'intérêts : aucun

Références bibliographiques

- AL-HARAKE A., CHOUR M., AL BETEDDINI O. S., 2013. Solitary intestinal neurofibroma with no associated systemic syndromes causing intussusception: Case report and literature review. *Int J Surg Case Rep* 4(7):629-32.
- ANTÔNIO J. R., GOLONI-BERTOLLO E. M., TRÍDICO L. A., 2013. Neurofibromatosis: chronological history and current issues. *An Bras Dermatol*. May-Jun; 88(3): 329–343.
- GUTMANN D. H., BLAKELEY J. O., KORF B. R., PACKER R. J., 2013. Optimizing biologically targeted clinical trials for neurofibromatosis. *Expert Opin Investig Drugs*. 22(4): 443–462.
- KIM S. H., ROH S. G., LEE N. H., YANG K. M., 2013. Radiofrequency ablation and excision of multiple cutaneous lesions in neurofibromatosis type 1. *Arch Plast Surg* 40(1):57-61.
- PAPALAVRENTIOS L., CHOURMOUZI D., AKRIVIADIS E., 2007. Neurofibroma induced small bowel intussusception. *Clin Gastroenterol Hepatol* 5(7):25-26.
- PINSON S., WOLKENSTEIN P., 2005. La neurofibromatose 1 (NF1) ou maladie de Von Recklinghausen. *Rev Med Interne* 26:196–215.
- PINSON S., CRÉANGE A., BARBARO S. *et al*, 2002. Pour le réseau NF-France : Neurofibromatose 1 : recommandations de prise en charge. *Arch Pédiatr* 9 : 49-60.
- RAVOLAMANANA L. R., NANY L., RANDRIANJAFISAMINDRAKOTROKA N. S., 2001. Place de la chirurgie dans le traitement des lésions cutanées étendues de la maladie de Von Recklinghausen. *Méd Afr Noire* 48 (2) :60-62.
- RONG A. J., LEDGERWOOD L. G., JIN L. W., TOLLEFSON T. T., 2014. Solitary plexiform neurofibroma of the forehead: A rare and unusual presentation; *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology Extra* 9: 15–17.
- ROSS A. L., PANTHAKI Z., ALLAN D. L., 2011. Surgical Management of a Giant Plexiform Neurofibroma of the Lower Extremity. *World Neurosurg* 75(5):754-757.
- SBIDIAN E., HADJ-RABIA S., RICCARDI V. M., VALEYRIE-ALLANORE L. L., BARBAROT S., CHOSIDOW O., FERKAL S., RODRIGUEZ D., WOLKENSTEIN P., BASTUJI-GARIN S., 2012. Clinical characteristics predicting internal neurofibromas in 357 children with neurofibromatosis-1: results from a cross-sectional study. *Orphanet J Rare Dis*.; 7: 62.
- TRAORE B., ZONGO N., DIALLO T. M., DEM A., SANOU A., DIALLO A. T., CAMARA N. D., 2014. Aspects anatomo-cliniques et thérapeutiques des tumeurs malignes primitives de la paroi abdominale dans deux services de chirurgie de l'Afrique de l'Ouest. *Rev. Afr. Chir. Spéc*, 1 : 39-45.
- WERNER T. A., KRÖPIL F., SCHOPPE M. O. *et al*, 2014. Small bowel volvulus as a complication of von Recklinghausen's disease: A case report. *World J Gastroenterol* 20(24):7979-83.