

Une étiologie rare du poumon kystique : la neurofibromatose type 1.

Rachid Bouchentouf

Hôpital Militaire Avicenne, Marrakech. Maroc / Faculté de Médecine et de Pharmacie, université Cadi Ayyad; Marrakech. Maroc,

La neurofibromatose type 1 est une maladie génétique autosomique dominante dont l'incidence est de l'ordre de 1/2500 naissances. [1]

Elle est caractérisée par une atteinte cutanée sous forme de taches café-au-lait, de neurofibromes ou de lentiginos axillaires ou inguinales.

Les atteintes pulmonaires sont observées dans 5 à 20 % au cours de cette maladie dominée par les neurofibromes, l'atteinte parenchymateuse spécifique à type de lésions infiltratives, kystiques ou emphysémateuses est également décrite. [2]

Outre l'évolution vers l'insuffisance respiratoire, le risque de pneumothorax est augmenté. [3]

L'atteinte kystique peut être de découverte fortuite ou se manifester par un tableau de dyspnée chronique. La radiographie et surtout la TDM thoracique trouvent des kystes à paroi fine, des bulles et des zones de destruction parenchymateuse.

Observation

Patient âgé de 52 ans, sans habitudes toxiques ni d'exposition professionnelle mais une histoire familiale de neurofibromatose de type 1, consulte pour une dyspnée chronique d'aggravation progressive.

L'examen pleuro-pulmonaire retrouve une polypnée à 26 cycles par minute, un tympanisme bilatéral, prédominant au sommet. L'examen cardiovasculaire est sans particularités. L'examen cutanéomuqueux montre des neurofibromes cutanés, prédominant au niveau du tronc, associés à des taches café au lait.

La radiographie du thorax montre des poumons hyperclairs (Figure 1) et le scanner thoracique montre des lésions kystiques, bulleuses et emphysémateuses intra parenchymateuses de taille variable, diffuses et bilatérales associées à un discret épaissement des septas en péri-bronchovasculaire. (Figure 2)

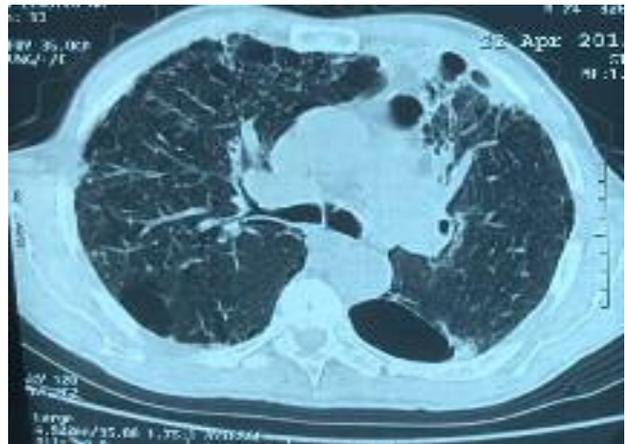
Les anticorps anti-SSA, et anti-SSB sont négatifs et le dosage de l'alpha1 antitrypsine est normal. L'exploration fonctionnelle respiratoire montre un trouble ventilatoire mixte avec une DLCO diminuée (80% par rapport à la normale).

La gazométrie artérielle montre une hypoxémie (PaO₂ à 64 mmHg) et une normocapnie (PaCO₂ à 42 mmHg). L'échographie cardiaque ne montre pas de signes d'hypertension artérielle pulmonaire. Un traitement de fond est instauré comportant une corticothérapie inhalée, des b2 mimétiques à longue durée d'action. Avec un recul de 12 mois, les lésions pulmonaires restent stables.

Figure 1 :



Figure 2 :



Conclusion

La relation directe de l'atteinte pulmonaire kystique avec la maladie de Recklinghausen est toujours controversée. Il est difficile d'imputer ces lésions à la neurofibromatose d'autant si les patients sont tabagiques. Notre patient n'était pas tabagique et cela laisse donc suggérer qu'il s'agit de lésions parenchymateuses secondaires à la neurofibromatose comme suggérait la série de Zamora et al. [4]

Références

1. Patel VS, Saint-Louis JD, Oduntan O, Landolfo KP. Intrathoracic peripheral nerve sheath tumors in patients with neurofibromatosis type 1. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006;131:736-7.
2. Bertoletti L, Sztrymf B, Tourneux H, Humbert M, Vergnon J-M. Complications pulmonaires de la neurofibromatose. *EMC Pneumologie* 2008, 6- 062- D-50.
3. Ayed Della S, Kotti A, BenSik Ali H, Ayed S, Fekih Hassen M, S. Elatrous S. Pneumothorax spontané et maladie de Recklinghausen : À propos d'un cas. *Revue de Pneumologie clinique* 2012 ; 68 :202-204.
4. Zamora AC, Collard HR, Wolters PJ, Webb WR, King TE. Neurofibromatosis-associated lung disease: a case series and literature review. *Eur Respir J* 2007; 29:210- 4.

Métastase gastrique d'un hémangiopéricyctome méningé malin

Aida Khadhar¹, Alia Zehani¹, Yassine Ben Safta², Mohamed Amine Bani¹, Ines Chelly¹, Slim Haouet¹, Nidhameddine Kchir¹

1-Service d'Anatomie et de Cytologie Pathologique - hôpital la Rabta / faculté de médecine de Tunis

2-hôpital Charles Nicolle / faculté de médecine de Tunis

L'hémangiopéricyctome est une tumeur mésenchymateuse rare dérivant des péricytes [1]. Elle représente moins de 1% des tumeurs intracrâniennes [1,2]. Son pronostic est plus péjoratif que les méningiomes avec lesquels elle a été longtemps confondue [1]. L'hémangiopéricyctome central présente un taux élevé de récives locales variant de 42% à 90% et un potentiel métastatique élevé avec un taux de métastases extra crâniennes estimé à 20% [1-3]. Les sites métastatiques les plus fréquents sont: l'os, le foie, le poumon et la peau [1,4]. La localisation secondaire gastrique est extrêmement rare [1].

Nous rapportons dans ce travail un cas d'hémangiopéricyctome gastrique secondaire survenant six ans après le diagnostic d'un hémangiopéricyctome méningé malin.

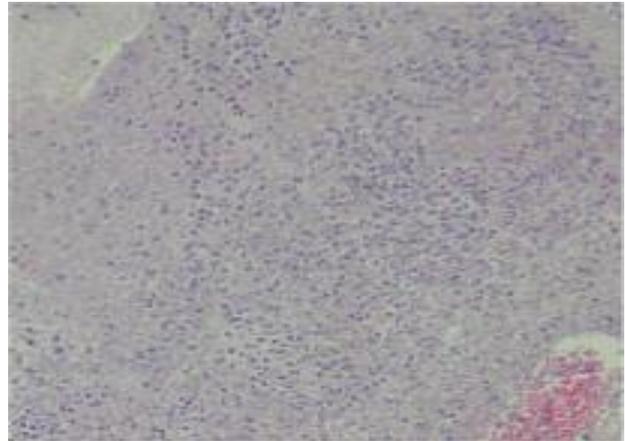
Observation

Il s'agissait d'un patient âgé de 60 ans, opéré six ans auparavant d'un hémangiopéricyctome méningé malin temporal gauche. Le patient ne présentait aucune symptomatologie digestive au moment du diagnostic. Le scanner thoraco-abdomino-pelvien ne mettait pas en évidence d'autres lésions notamment gastrique. Le patient reconsultait pour une masse épigastrique douloureuse, d'apparition progressive, sans vomissements ni troubles du transit.

Une échographie abdominale était réalisée. Elle objectivait une volumineuse masse tissulaire vascularisée au Doppler, développée au dépens de l'antrum gastrique et mesurant 14 cm de grand axe. L'imagerie par résonance magnétique révélait une volumineuse masse à point de départ antro-pylorique et à développement exophytique. Celle ci s'étendait à l'hypochondre droit, venant au

contact de la face inférieure du foie et refoulant le colon transverse vers le bas. Cet aspect radiologique évoquait en premier lieu une tumeur stromale. Une biopsie scanno-guidée de la masse était réalisée. L'examen histopathologique mettait en évidence une prolifération tumorale maligne densément cellulaire et largement nécrosée (Figure 1).

Figure 1 (HE x 100) : Prolifération tumorale densément cellulaire siège de larges foyers de nécrose.



Elle était faite de cellules fusiformes agencées en nappes diffuses avec une orientation anarchique. Ces cellules s'organisaient autour d'un important réseau de capillaires branchés et ramifiés « en bois de cerf » réalisant une architecture hémangiopéricyctaire (Figure 2).

figure 2 (HE x 200) : Agencement des cellules tumorales autour de vaisseaux ramifiés « en bois de cerf » réalisant une architecture hémangiopéricyctaire.

