

# Les Médecins Maîtres-Toile

Accueil ► Publications médicales ► Neurofibrome en gynécologie : le rapport d'un cas

Publié le : 4 mars 2009

 Imprimer cet article

Auteur :  
Sabrina Orlandi

## Neurofibrome en gynécologie : le rapport d'un cas

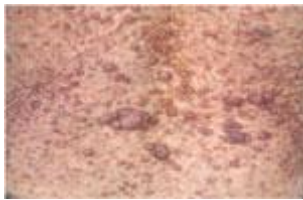
**MOTS CLÉS :** neurofibrome, gynécologie, grossesse, complication, traitement.

### Sommaire

- INTRODUCTION
- OBSERVATION
- DISCUSSION
- BIBLIOGRAPHIE

### INTRODUCTION

La neurofibromatose est une maladie autosomale dominante avec atteintes et complications multiviscérales. On parle de neurofibromatose quand aux neurofibromes s'associent ou des taches cafés au lait (six de plus de 5 mm), et/ou des éphélides axillaires, des gliomes des voies optiques, des nodules de Lish, et des lésions osseuses caractéristiques.

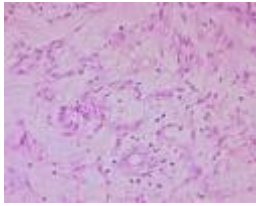


L'atteinte gynécologique de la neurofibromatose est rare. Nous rapportons l'observation d'un neurofibrome du col utérin chez une patiente de 35 ans, exceptionnelle par sa localisation cervicale (Maternité du Centre hospitalier de Macon, 2007).

### OBSERVATION

Une patiente âgée de 35 ans vient consulter pour un examen de routine préconceptionnel. Après examen complet gynécologique clinique et paraclinique, un polype est retrouvé au niveau du col. La conduite à tenir a consisté en l'exérèse de la lésion.

L'histologie après biopsie montre qu'il s'agit d'un neurofibrome. La paraclinique a été complétée par une IRM encéphalique qui est strictement normale.



La prise en charge a été une surveillance multidisciplinaire et une surveillance plus rapprochée, en cas de grossesse il s'agit d'une grossesse à haut risque materno-foetal.

## DISCUSSION

L'atteinte cervicale de la neurofibromatose est rare.

Sa gravité potentielle, tant sur le plan somatique que pendant la grossesse nécessite une reconnaissance précoce.

Le traitement est codifié, il nécessite un bilan multidisciplinaire et bénéficiera sans doute de l'apport du diagnostic anténatal.

Une vingtaine de cas d'atteinte gynécologique de la maladie a été décrite dans la littérature jusqu'en 2001.

Elles sont parfois isolées ou parfois associées à un des signes de la neurofibromatose.

Elles sont isolées dans la plupart des cas, ceci explique leur méconnaissance par les gynécologues obstétriciens, source de méconnaissance de la conduite à tenir.

Le diagnostic se fait sur l'anatomopathologie après biopsie du polype. L'examen histologique oriente fortement le diagnostic.

L'association serait possible avec d'autres signes définissant la maladie (taches café au lait, neurofibromes d'autres localisations, éphélides axillaires, gliomes des voies optiques, nodules de Lish, lésions osseuses caractéristiques) ou d'autres localisations gynécologiques très rares :

- ▶ organes génitaux externes avec hypertrophie du clitoris,
- ▶ endomètre avec des ménorragies, des métrorragies, des anomalies du cycle, des dysménorrhées, des saignements post coïtaux,
- ▶ col de l'utérus : asymptomatique,
- ▶ ovaires : asymptomatiques ou algie pelvienne par rupture ovarienne,
- ▶ possibilité d'infertilité,
- ▶ retard pubertaire.

Il est important de savoir que la grossesse associée à la neurofibromatose est une grossesse à risque.

En effet les complications pendant la grossesse passent de l'HTA avec RCIU, MFIU, HRP aux obstacles praevias que l'on peut imaginer et aux complications esthétiques avec augmentation du nombre des neurofibromes et des taches cutanées.

Les moyens de remédier à ces complications sont la prise en charge précoce de la mère en unité de grossesse pathologique afin de surveiller la TA et les dopplers, l'administration d'aspirine à dose préventive (100mg) tôt dans la grossesse, le conseil génétique puisqu'il s'agit d'une maladie à transmission autosomale dominante et le diagnostic anténatal.

Le diagnostic anténatal est en cours de validation avec la découverte d'un facteur NGF qui joue un rôle dans la genèse de la maladie et dont des taux élevés ont été découverts au niveau du liquide amniotique.

Un bilan multidisciplinaire (ophtalmologique, dermatologique, néphrologique et neurologique) doit pouvoir être réalisé afin de classer la maladie. Ainsi quatre classes peuvent être mises en exergue : forme mineure, moyenne, modérée et sévère.

Ces quatre classes permettent de conseiller la grossesse pour les deux premières et de la déconseiller pour les deux autres au vu des complications citées ci-dessus.

## BIBLIOGRAPHIE

1. Ameer A, Touiti D, Jira H, et al. Aspects urogénitaux de la maladie de von Recklinghausen. *Annales d'urologie*, 2003 ;37 : 150-154.
  2. André JM, Jacquier A, Picard L. La neurofibromatose, pathogénie. *Ann Chir Thorac*, 1977 ; 16 : 175-185.
  3. Belton S, Ferguson JE, Catanzarite V. Neurofibromatosis and pregnancy. *Am J Obstet Gynecol*, 1984 ; 149 : 468-469.
  4. Blickstein, Mosh,Zeev. The Obstetric perspective of neurofibromatosis.*Am J Obstet Gynecol*, 1988 ; 158 : 385-388.
  5. Char G, Hanchard B, Manjoo RB. Neurofibromatosis of the cervix uterin. *West Indian med j*, 1982 ; 31 : 90-92.
  6. Douvier S, Goudet T, Giroud M, Mavel A, Jahier J. Influence de la grossesse sur la maladie de Recklinghausen. *La presse médicale*, 1987 ; 16 : 916.
  7. Edwards J, Fooks M and al. Neurofibromatosis and severe hypertension in pregnancy.*Br J Obstet Gynecol*, 1983 ; 90 : 528-531.
  8. Eric X, Marjorie R, Fowler. Plexiform Neurofibroma of the uterine cervix.*Arch Pathol*, 2005 ; 129 : 783-786.
  9. Holzner JH, Lassmann G. Neurofibromatosis utrine. *Arch gynakol*, 1967 ; 204 : 43-50.
  10. Herbert I, Yousem MD. Myometrial involvement in von Recklinghausen's disease. *Arch.path.anat*, 1962 ; 20 : 781-783.
  11. Hewitt j. Manifestations cutanées de la neurofibromatose. *Ann chir thorac cardio vas*. 1977 ; 16,3 : 208-210.
  12. Jiller M. Identifications du gène de la neurofibromatose type 1. *Medecine sciences*, 1990 ; 6 : 815-816.
  13. Kissel P, Andre JM. Phacomatose. *EMC*, 1987.
  14. Lazaro c, Ravella a, Casals t. Prenatal diagnostic of sporadic neurofibromatosis. *Lancet*, 1992 ; 339.
  15. Lieutenant Jg, Jonathan G and al. Neurofibroma of the cervix. *Gynecologic oncology*, 1983 ; 11 : 674-675.
  16. LewisVM. Neurofibromatosis classification clarified.*Ophtalmology*, 1989 ; 96 : 1123-1124.
  17. Mehrzi f, Mintz, and al. Maladie de RECKLINGHAUSEN ET GROSSESSE. *Revue de gynecol obstet*, 1991 ; 86,10 : 592-595.
  18. Oueslati H, Ben Aissia n, Marrakchi and al. Neurofibromatose et grossesse. *La Tunisie médicale*, novembre 1994 ; 72 : 647-654.
  19. Pinson S, Creange A, and al. Neurofibromatose : recommandation pour la prise en charge. *Ann dermatolvenereol*, 2001 ; 128 : 567-575.
  20. Stafan-Matthias P. Prenataldiagnosis of the neurofibromatosis. *Clinics in perinatology*, 1990 ; 17 : 4.
  21. Stephens k, Green p, Riccardi vm, Rising m. Genetic analysis of light low highly linked to neurofibromatosis. *Am J Genet*, 1989 ; 44 : 13-9.
  22. Swapp GH, Main. Neurofibromatosis. *Clinics in périnatology*, 1990, 17,4.
  23. Taleb A, Bouchetara k. Neurofibromatoseet gravid puerpérilité. *Rev Fr Gynecol Obsete*, 1984 ; 79 : 575-578.
  24. Tammara a. Contribution à l'étude de neurofibromatose. Thèse faculté de médecine Tunisie, 1982.
  25. Uzan s, Beaufils M, Bazin Band al. Prevention of foetal growth retardation with low dose aspirin findings of the eprea trial. *Lancet*. 1991 ; 337 : 1427-1432.
  26. Vincent M, Riccardi and al. Discouting an adverse maternal effect on severity of neurofibromatosis. *Pediatrics*, 1987 ; 79,3.
  27. Wolkenstein p, Frèche b, AND AL. Usefulness of screening investigation. *Arch dermatol*, 1996 ; 132 : 1333.
  28. Zeller J. La maladie de von Recklinghausen. *Ann dermatolvenereol*, 1992 ; 119 : 405-410.
  29. Zoller M. Prognostic factors in neurofibromatosis. *Acta Derm Venereol*, 1995 ; 75 : 136-140.
-



 [Imprimer cet article](#)

Copyright Médecins Maîtres-Toile francophones  
[Espace membres](#) - [Administration](#) - [Crédits](#)

---