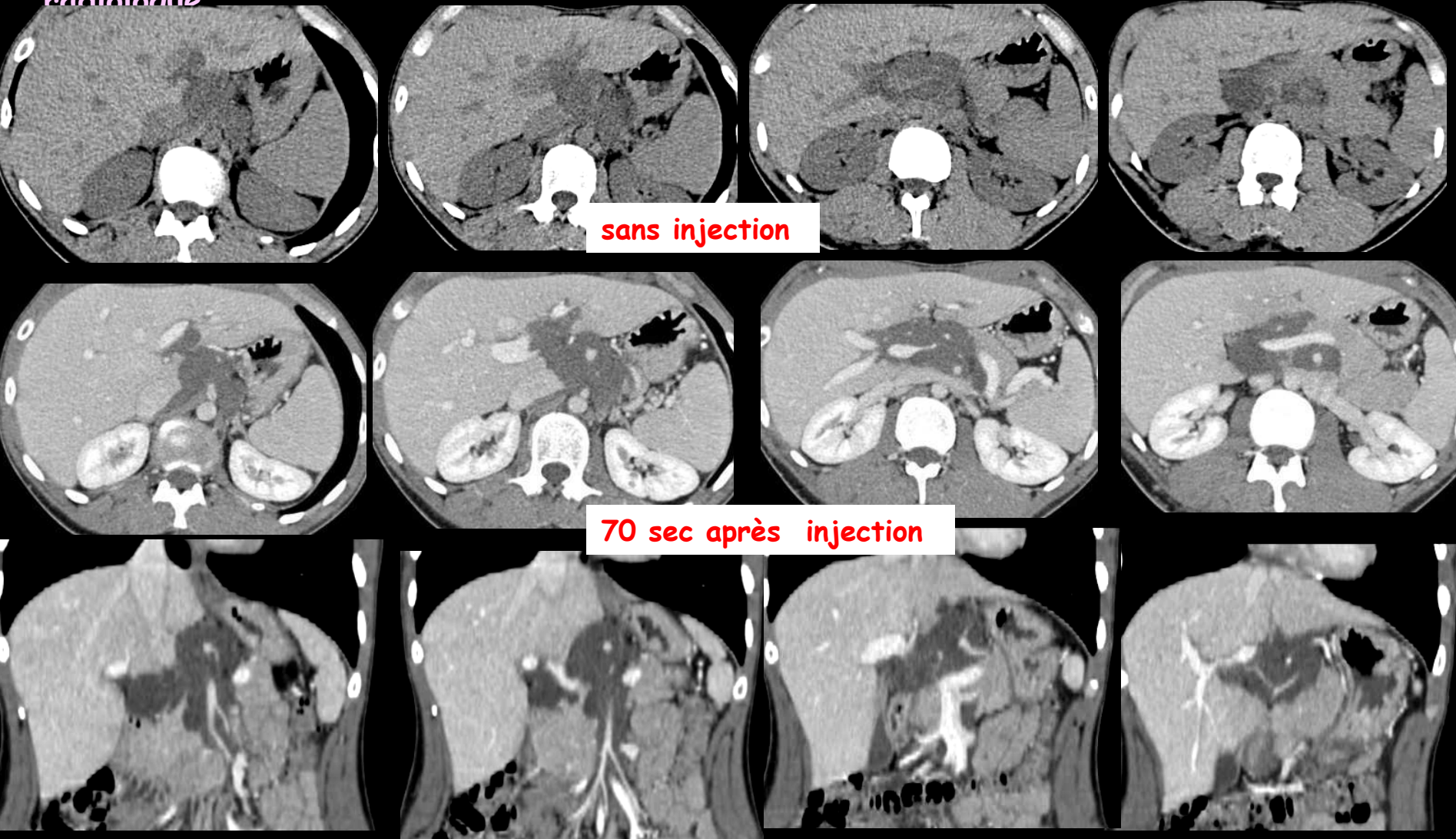


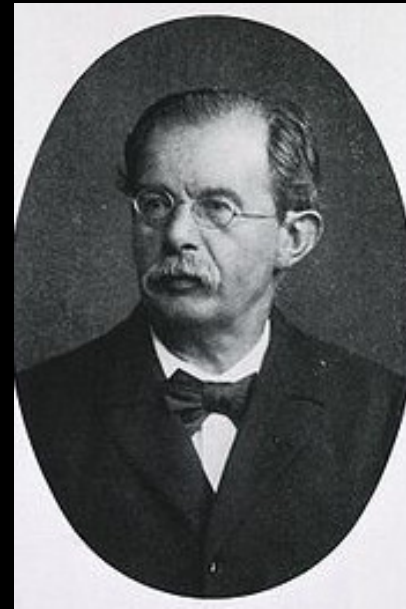
jeune homme 22 ans, asymptomatique sur la plan digestif , biologie hépato-bilio-pancréatique normale , bilan annuel d'une maladie connue ; les aspects observés , pathognomoniques , doivent permettre le diagnostic ... même pour un radiologue



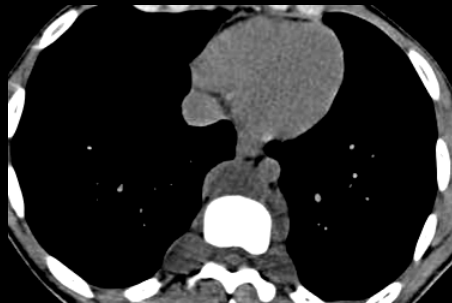
quel est votre diagnostic , devant ces images



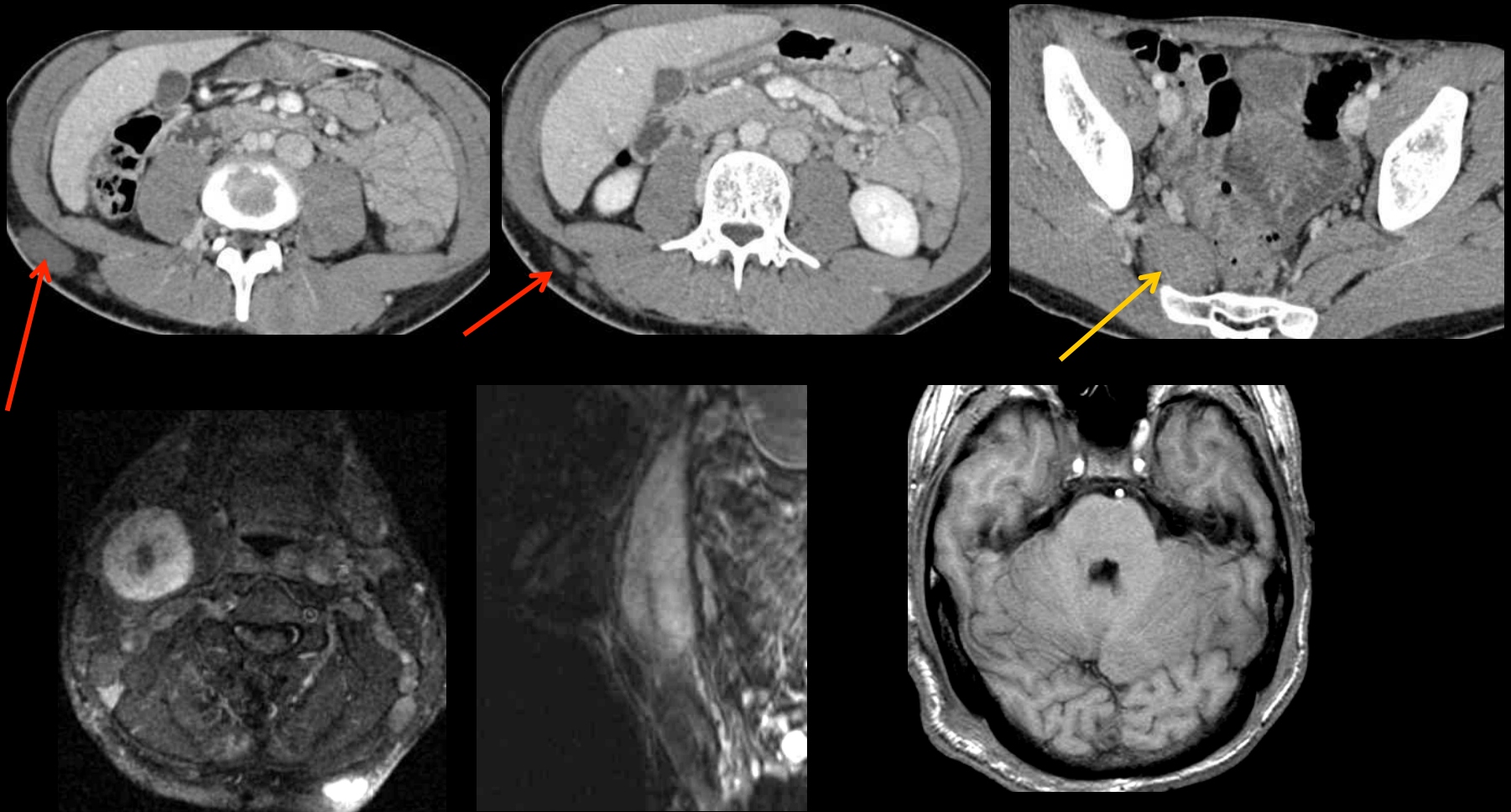
NB pour les intéressés , rappelons que la maladie présentée par ce patient a été décrite en 1882 par un anatomo-pathologiste d'origine allemande ,devenu directeur de l'Institut de Pathologie de la Kaiser-Wilhelm-Universität de Strasbourg où il est enterré en 1910 au cimetière Saint Louis , au côté du Professeur Auguste Wackenheim (1925-1998), père de la neuroradiologie strasbourgeoise....



ce complément d'images vous mettra sur la voie si cela est encore nécessaire



et si cela peut encore vous rendre service , voila d'autre anomalies observées chez ce patient (en dehors d'une VCI à gauche)



il s'agit bien sur d'une neurofibromatose de type I ou **maladie de Rcklinghausen** décrite en 1882 "Über die multiplen Fibrome der Haut und ihre Beziehung zu den multiplen Neuromen"

la neurofibromatose de type I ou **maladie de Rcklinghausen**

une des plus fréquentes des maladies génétiques , du groupe des **phacomatoses**

transmission autosomique dominante mais **50 % de cas "de novo"** en raison d'un taux de mutation spontané important du gène NF1

prévalence 1 / 3 à 4 000

principaux éléments cliniques :

- .taches "café au lait" ; plus de 6 de taille > 15 mm chez l'adulte
- .neurofibromes cutanés et nodulaires sous cutanés
- .neurofibromes plexiformes profonds ou superficiels
- .lentigines (taches de rousseur) axillaires et inguinales (> 80 %)
- .nodules de Lisch (hamartomes) de l'iris
- .déformations des os longs des membres (pseudarthroses tibia +++) et du sphénoïde

l'expression clinique est très variable , y compris dans les formes familiales

il existe un **risque accru de lésions tumorales** ;

- .gliomes généralement de bas grade , cérébraux , nerf optique
- .phéochromocytomes et paragangliomes
- .tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques (TMNGP)
- .GIST du grêle

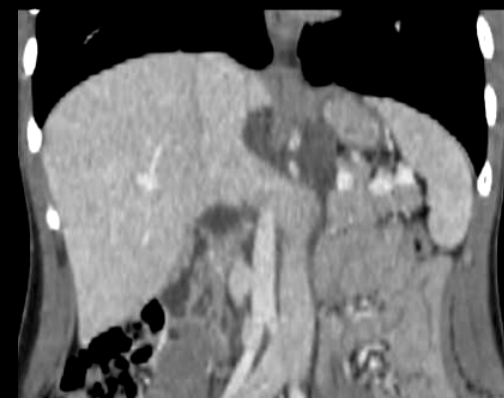
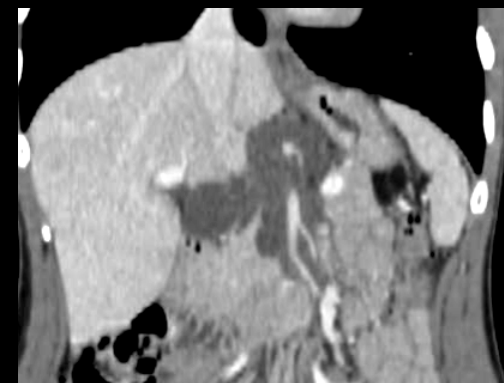
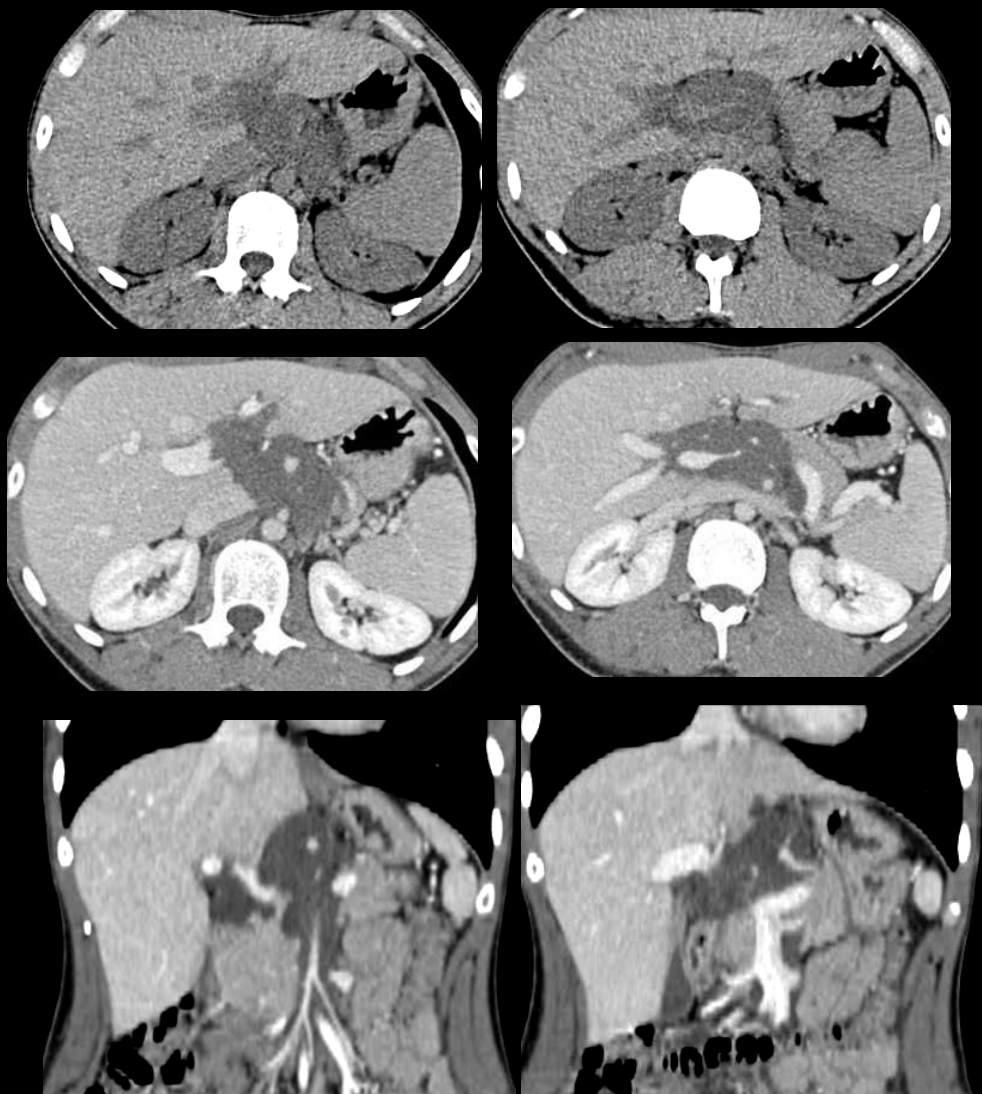


Critères diagnostiques

La conférence de consensus du National Institute of Health de Bethesda (USA) a permis, en 1988, de préciser sept critères cardinaux pour le diagnostic de la NF1. Ce diagnostic de la NF1 est posé si deux de ces signes sont réunis chez un même individu (NIH, 1988).

- 1- Un apparenté du premier degré atteint (parent, fratrie ou enfant).
- 2- Au moins 6 taches café au lait (TCL) de diamètre supérieur à 1,5 cm après la puberté ou à 0,5 cm avant la puberté
- 3- La présence de lentigines axillaires ou inguinales
- 4- Au moins deux neurofibromes quel que soit leur type ou un neurofibrome plexiforme
- 5- Un gliome du nerf optique
- 6- Au moins 2 nodules de Lisch (de type hamatome irien)
- 7- Une lésion osseuse caractéristique telles une pseudarthrose, une dysplasie du sphénoïde, ou un amincissement du cortex des os longs.





neurofibrome plexiforme périportail étendu à la racine du mésentère , au pédicule hépatique et à l'espace rétro-crural (infra médiastinal postérieur)

Table 1. Classification of Abdominal Neoplasms in NF1

Neurogenic neoplasms

Neurofibroma

Plexiform neurofibroma

Malignant peripheral nerve sheath tumor

Triton tumor

Ganglioneuroma

Neuroendocrine neoplasms

Carcinoid

Pheochromocytoma

Paraganglioma

Gangliocytic paraganglioma

Nonneurogenic gastrointestinal mesenchymal neoplasms

Gastrointestinal stromal tumor

Leiomyoma

Leiomyosarcoma

Embryonal tumors

Rhabdomyosarcoma

Neuroblastoma

Wilms tumor

Miscellaneous tumors

Gastrointestinal adenocarcinoma

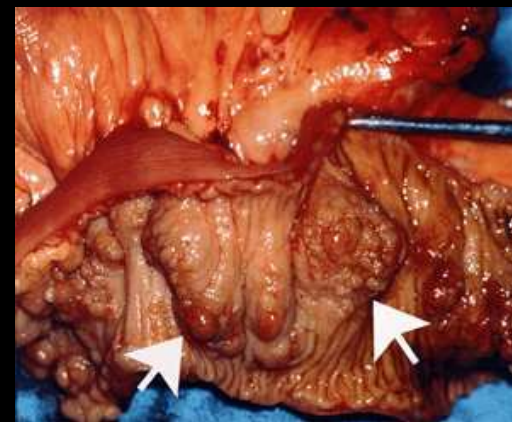
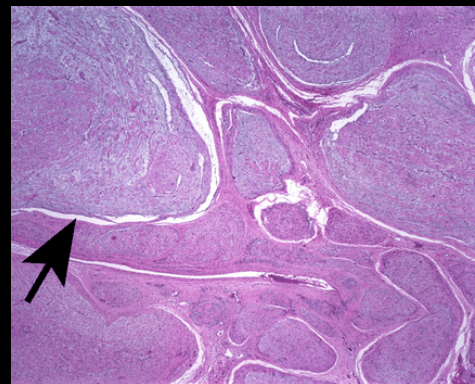
Pancreatic adenocarcinoma

Biliary adenocarcinoma

Abdominal Neoplasms in Patients with Neurofibromatosis Type 1: Radiologic-Pathologic Correlation

Angela D. Levy, LTC, MC, USA, Nandini Patel, MD, Nancy Dow, LTC, MC, USA, Robert M. Abbott, MD, Markku Miettinen, MD and Leslie H. Sobin, MD

* Author Affiliations



neurofibrome plexiforme du mésentère

les neurofibromes plexiformes sont les atteintes abdominales les plus fréquentes dans la NF 1 ; elles touchent 10 à 25 % des patients

le plus souvent asymptomatiques , du moins tant qu'elles ne touchent pas la muqueuse intestinale (estomac et jéjunum surtout)

elles se développent le long des structures nerveuses et peuvent être le siège de transformations myxoïdes mais les grosses lésions sont plus volontiers cellulaires et collagènes , homogènes .

les localisations para spinales et pré sacrées sont les atteintes abdominales les plus communes .les atteintes du mésentère intéressent généralement la racine et s'étendent le long des plexus myentériques et sous séreux . mais elles peuvent être limitées aux parois digestives et au mésentère avoisinant

les localisations périportales s'étendent généralement , comme dans le cas présenté au rétropéritoine et aux régions para rachidiennes.

