

Ischémie aigue du membre supérieur: les taches café au lait qui ont tout révélé!

- Saida, Roumane, médecine interne, CHU MOHAMED LAMINE DEBAGHINE, ALGER , ALGERIE
- karima, Dagher-abbaci, medecine interne , CHU MOHAMED LAMINE DEBAGHINE, ALGER , ALGERIE
- Samia, Lassouaoui, medecine interne , CHU MOHAMED LAMINE DEBAGHINE, ALGER , ALGERIE
- Rania, Mamache, , medecine interne , CHU MOHAMED LAMINE DEBAGHINE, ALGER , ALGERIE
- Nazim, Laraba, Service, medecine interne , CHU MOHAMED LAMINE DEBAGHINE, ALGER , ALGERIE

INTRODUCTION:

La neurofibromatose ou maladie de Von Recklinghausen, est une maladie multiviscérale d'origine génétique, fréquente et de sévérité variable. Elle est transmise sur le mode autosomique dominant. Cependant, il s'agit de mutation de novo dans 50% des cas .le diagnostic est avant tout clinique et repose sur les critères du NIH de 1988 mis à jour en 2021.

L'objectif de ce travail est de rapporter le cas d'une patiente atteinte d'une neurofibromatose avec des manifestations vasculaires .

METHODE :

Rapporter le cas d'une patiente ayant présenté un tableau d'ischémie aigue du membre supérieur par occlusion de l'artère brachiale révélant une neurofibromatose.

OBSERVATION :

Il s'agit d'une patiente âgée de 40ans sans antécédents pathologiques particulier , hospitaliser pour prise en charge d'une ischémie aigue du membre supérieur gauche dépassant les délais de revascularisation ,l'écho-doppler artériel cervical a objectivé une occlusion de l'artère humérale gauche à sa partie proximal étendue à l'artère cubitale et radiale gauche , complété par un angio-scanner objectivant un thrombus du 1/3 proximal de l'artère brachiale gauche de 70 mm de hauteur 'complètement obstructif sur sa 1/2 distale sans circulation collatérale de suppléance d'où sa mise sous traitement anticoagulant par innoxaparine a dose curatif avec relais par anti-vitamine K , avec une bonne évolution . L'examen clinique à révélé la présence de petite taches hyperpigmentée disséminée sur tout le corps. on a mener chez elle une enquête étiologique a savoir une expertise cardiaque (ECG , holter-ECG des 24h , ETT, ETO) ravennat négatif , ainsi qu' une recherche de thrombophilie et d'un syndrome des anti-phospholipides , des maladies inflammatoire et auto-immune son revenue négatif .

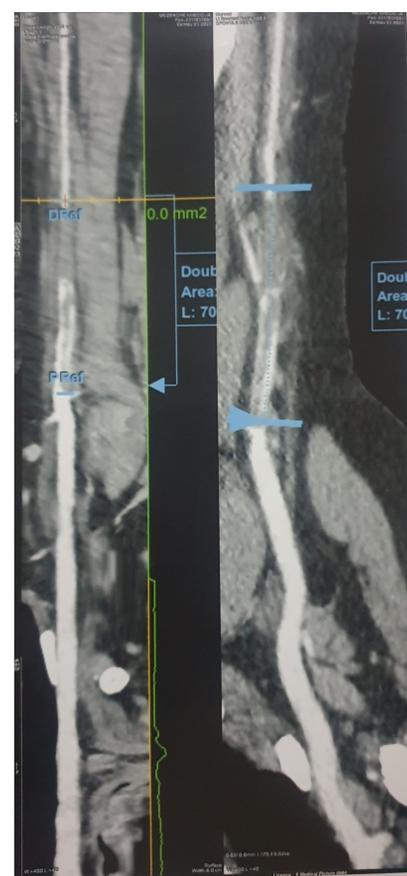
Au cour de suivi il ya eux une accentuation des taches café au lait , plus de dix dont certaines atteignant plusieurs cm de diamètre avec apparition de neurofibrome sur le dos et le tronc et en péri-mamelonnaire , et de multiples lentigines , un examen ophtalmologique à la lampe a fente a mis en évidence des nodules de Lish évoquant une neurofibromatose type 01 ; l'enquête familiale a révélé la présence de lésion similaire chez deux enfants , et l'angio-scanner des troncs supra – Aortique a retrouvé une atteinte vasculaire cérébrale faite d'une occlusion chronique du segment M1 de l'artère cérébrale moyenne droite .

Discussion:

Les manifestations vasculaires de la neurofibromatose type-1 peuvent être artérielles ou veineuse, notre patiente présente une atteinte artériel faite d'un thrombus de l'artere brachial ainsi qu'une vascularite cérébrale.

Conclusion :

Les manifestations vasculaires sont rares et souvent silencieuse, mais parfois graves. de ce fait le bilan vasculaire ne doit pas être oublié devant toute atteinte cutanée qui semblerait isolée.



Références bibliographiques principales:

- protocole national de diagnostic et de soins , NEUROFIBROMATOSE 1 ; Aout 2021.
- Wang MX , et al ; neurofibromatose de la tête aux pied : ce que le radiologue doit savoir . Radiographie .2022.PMID:31443616