

Neurofibromatose de type 1 au service de dermatologie du CHU de Treichville : Epidémiologie et clinique

Introduction

La neurofibromatose type 1(NF1) ou maladie de Recklinghausen est une génodermatose à expression cutané et multi systémique qui atteint préférentiellement les cellules dérivées de la crête neurale. C'est la plus fréquente des maladies autosomiques dominantes. Sa morbidité et sa mortalité sont liées à la survenue de complications multi systémiques

Objectifs : Etablir le profil épidémiologique et clinique des patients atteints de neurofibromatose de type 1

Matériels et méthode

Nous avons réalisé une étude prospective transversale à visée descriptive et analytique de tous les cas de Neurofibromatose de type 1 observés au service de Dermatologie vénéréologie du CHU de Treichville (Abidjan) sur une durée de 12 mois, allant du 01 Octobre 2017 à 30 Septembre 2018.

Résultats

Au total, 27 patients atteints de neurofibromatose de type 1 ont été inclus dans notre étude .Il y avait 19 (70,37 %) femmes et 8 (29,63 %) Hommes. L'âge moyen des patients au moment du diagnostic était de 25,03 ans avec des extrêmes d'âge de 5 ans et 46 ans. Près de la moitié de nos patients avait entre 20 et 40 ans soit (48,15 %). Nos patients avaient le plus souvent consulté pour leur première fois en moyenne 2 années avant leur inclusion dans notre étude. Plus de la moitié (59,25%) des cas avaient une apparition de novo de NF1.

Les signes cliniques étaient marqués par :

- Les taches café au lait (TCL) chez tous nos patients (100%) en nombre suffisant (plus de six TCL)
- Les lentigines dans 95 % des cas. Celle-ci apparaissaient souvent après les TCL avec un âge moyen d'apparition de 5,15 ans et Leur siège préférentiel étaient axillaire (95 % des cas) et inguinal (79 %),
- Les neurofibromes dans environ 90 % , tout type confondu dont 65 % de neurofibromes cutanés
- Les signes ophtalmologiques étaient présents chez 3 patients (11%). Il s'agissait des nodules de Lisch.
- L'atteinte osseuse chez 5 patients, il s'agissait de dysplasie des os longs dans 4 cas (15%) et 1 cas (4%) de dysplasie des vertébrales.

Conclusion

La NF1est la plus fréquente des génodermatoses. Elle peut se révélé tardivement. Elle est caractérisée par des manifestations cutanées à type de tâche café au lait, de lentigines et de neurofibromes, auxquelles peuvent s' associer d'autres manifestations telles l'atteinte oculaire et osseuse.

Mots clés : Neurofibromatose type 1 –complications

Primary author: Prof. KASSI , KOMENAN (Université Félix Houphouet Boigny)

Co-authors: Dr ALLOU, Ange-Sylvain (Université Félix Houphouet Boigny); Dr N'GUESAN , DAGRI PATRICIA (Université Félix Houphouët Boigny); Dr TALEB , KHYAR OULD CHEICK MOHAMED (Université Félix Houphouët Boigny); Dr KOUASSI , ALEXANDRE (Université Félix Houphouët Boigny); KOUAME , Kanga Adrien (Université Félix Houphouët Boigny); Prof. KOUROUMA , SARAH (Université Félix Houphouët Boigny); Dr AHOGO, Kouadio Celestin (Université Félix Houphouët Boigny); ECRA , E Joseph (Université Félix Houphouët Boigny); Prof. GBERY, ILDERT PAUL (Université Félix Houphouët Boigny); Prof. SANGARE, Abdoulaye (Université Félix Houphouët Boigny)

Presenter: Dr TALEB , KHYAR OULD CHEICK MOHAMED (Université Félix Houphouët Boigny)

Track Classification: Génodermatoses