



Neurofibromatose De Type 1 Avec Hypertension Intracrânienne Et Méningite À Propos De 2 Cas Au Centre Médical Georgia À Lubumbashi-RDC

Mudekereza Musimwa Aimée^{1*}, Kitungwa Muteba Fidèle²

¹Département de pédiatrie, Faculté de Médecine, Université de Lubumbashi, RDC

²Département de Gynécologie-Obstétrique, Faculté de Médecine, Université de Lubumbashi, RDC



Corresponding Author: Mudekereza Musimwa Aimée

Abstract Résumé

Nous rapportons 2 cas de Neurofibromatoses de type 1 avec œdème diffus du cerveau et méningite colligés au Centre Médical Georgia de Lubumbashi entre le 1 janvier 2020 au 14 Juin de la même année. Le premier but de cette présentation est de rapporter ces cas cliniques de neurofibromatose de type 1 (NF1) compliqué de l'hypertension intracrânien, d'œdème et méningite. Le deuxième but est d'exposer les différents moyens diagnostique et thérapeutique. Nous rapportons les cas d'une association souvent rare et cas rare de neurofibromatose avec œdème cérébral dans notre milieu. L'enfant de 10 ans présentait sur tout le corps de multiples taches café au lait, signes d'hypertension intracrânienne et des déformations osseuses. Le deuxième enfant a présenté les mêmes signes mais les signes osseux n'ont pas été mis en évidence. Le scanner cérébrale, la numération formule leucocytaire et la ponction lombaire ont été d'un grand intérêt. Un traitement fait de mannitol 20% à raison de 5 ml par kilo par jour, dexaméthasone à raison de 8 mg/ j, antibiotique et 1 litre de sérum glucosé 5%. Les résultats de cette prise en charge ont été satisfaisants. Le scanner cérébrale, le mannitol et l'antibiothérapie ont été d'un grand apport au cours de l'évolution de la NF1 surtout lorsque les lésions sont associées à une hypertension intracrânienne associée à la méningite.

Mots-clés : Neurofibromatose, œdème cérébral, scanner, Lubumbashi

Copyright: © 2021 The Authors. Published by Medical Editor and Educational Research Publishers Ltd. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introduction

La neurofibromatose de type1(NF1) ou maladie de Von Recklinghausen peut exister sans œdème

diffus du cerveau et méningite, mais cette forme de neurofibromatose avec méningite, hypertension

Neurofibromatose De Type 1 Avec Hypertension Intracrânienne Et Méningite À Propos De 2 Cas Au Centre Médical Georgia À Lubumbashi-RDC

intracrânienne et Œdème Cérébrale Coexistant n'a jamais été décrite jusque-là à Lubumbashi. Le diagnostic des neurofibromatoses est clinique (taches café -au -lait sur la peau) et une fois le diagnostic confirmé, il faut rechercher les malformations associées notamment celles de l'appareil ostéoarticulaire, de l'œil qui sont assez fréquentes. Le but de ce travail est de présenter l'œdème cérébrale comme complication de NF1 et sa prise en charge de à partir de deux cas cliniques.

Méthodes

Observation 1

un enfant B N âgée de 10 ans, de sexe féminin pesant 30 kg, une taille de 132 cm, et une température de 38°C admise au centre Médical Georgia en date du 14/06/2020 avec comme plaintes : des vertiges, céphalées avec difficulté d'ouvrir les yeux, douleur au niveau de la colonne cervicale, frisson, une fièvre et une fatigue intense persistant depuis 7 jours.

Dans les antécédents ; enfant unique chez sa mère, pas très bien scolarisée ; elle est en 4^o primaire, élève plus ou moins moyenne avec des petites difficultés d'apprentissage avec un QI à 100 et de légers troubles cognitifs.

Des parents non mariés, elle est ainée chez sa mère avec laquelle elle vit. Il y a d'autres cas connus de neurofibromatose dans la famille ; chez sa tante maternelle et son cousin maternel mais pas chez sa mère.

N'a jamais été hospitalisée ; mais la mère est venue avec le résultat d'un IRM réalisée en Belgique pour un bilan de santé le 2/01/2020 qui avait révélé des anomalies de signale appelées FASI qui sont observé dans +/- 70% des neurofibromatoses de type 1, pas d'évidence de pathologie tumorale intracrânienne, pas de neurofibrome au niveau de l'angle ponto-cérébelleux et pas de méningiome, pas de gliome des nerfs optique et du chiasma observé.

Dans l'histoire, tout à commencer il y a 7jour par des céphalées, vertiges et des douleurs dans le dos qui ont été traité pendant 24 heures au paracétamol à domicile sans succès. Ce qui amènera la maman à consulter dans un grand centre de renommé actuel de Lubumbashi au

deuxième jour pour la fièvre, les frisson et l'asthénie s'installent et elle sera traitée ou elle recevra des antalgiques, corticoïdes et antipaludéens [Coartem (association artéméter+Luméfántrine) et paracétamol puis l'Artésunate et dexaméthasone (corticoïde) et en fin quinine en perfusion] sans succès d'où sa consultation au Centre Médical Georgia.

Objectivement à son admission, elle présentait un état général altéré par l'impossibilité de la marche (steppage), l'asthénie, clignement des paupières et la fièvre. Conjonctives palpébrales colorées et conjonctives bulbaires anictérique, gorge rouge et otoscopie le conduit auditif et la membrane tympanique sont rouge. Au niveau du cou nous notons une raideur nucale à la flexion de la tête en avant, plusieurs taches d'hyperpigmentation café-au-lait sur tout le thorax, l'abdomen et nous notons aussi une manifestation osseuse ; un trouble de la statique rachidienne soit une légère déformation de la colonne vertébrale soit encore une cyphose. A la palpation, percussion et auscultation des poumon et abdomen n'ont rien révélée de particulier. Au niveau des pieds, il a été mis en évidence des pieds plats.

La paraclinique

L'hémogramme et la goutte épaisse du 14/ 06 montre, une GE, des GB à 14500/ mm, FL : N 73% et L 27%. La ponction lombaire réalisée montre une polynucléose avec 175 neutrophiles altérés. Le fond d'œil réalisé ; révèle un œdème papillaire bilatéral. Le scanner cérébrale avec contraste montre une hypertension intracrânienne avec œdème cérébrale et méningite.

Concernant le traitement et l'évolution

Traitement ; elle a reçu : amoxicilline 3 x2 g par jour pendant 12 jours, du mannitol infusion de 200 ml par jour pendant 5 jours à la dose de 5mg/kg/jour à raison de 10 gouttes/minute, dexaméthasone 2X4 mg et le ceftriaxone 2 g le premier jour puis, l'amoxicilline seul pendant 11 jours. L'évolution a été favorable ; au deuxième, elle ne faisait plus des vomissements, puis plus des fièvres, céphalées et vertiges qui ont disparus complètement vers le quatrième jour. Pour le laboratoire: les globules (GB) sont passé à 4900/mm, la formule leucocytaire (FL) les neutrophiles à 63 % et les lymphocytes à 37 % ;

Neurofibromatose De Type 1 Avec Hypertension Intracrânienne Et Méningite À Propos De 2 Cas Au Centre Médical Georgia À Lubumbashi-RDC

Le scanner contrôle du 23/06, nous est revenu

normale.



Figure 1 : d'hyperpigmentation café-au-lait

Observation 2

Enfant K V, âgé de 13 ans, de sexe masculin, pesant 37 kg avec une température de 37,5 °C, admis au Centre Médical Georgia le 1/01/2020 avec comme plaintes ; une asthénie importante avec impossibilité de marcher et transporté par sa mère, des vomissements intenses depuis deux jours, des céphalées depuis plusieurs jours et actuellement intenses en casque qui l'empêchent d'ouvrir les yeux et vertiges rendant la station debout impossible depuis plusieurs jours. Il est deuxième d'une famille de cinq enfants, bien scolarisé ; en deuxième secondaire et très intelligent (1^o de sa classe). Mais pour ces céphalées il était obligé de se faire accompagner de son frère cadet pour se rendre en classe. C'est un enfant qui était vu par plusieurs médecins auparavant ; généralistes, gynécologue et neurologue. Ce dernier avait recommandé un scanner cérébral mais les parents n'avaient jamais pu réaliser. Son père est pasteur et sa mère une infirmière.

Vu que l'enfant ne pouvait plus se mettre debout et l'accentuation des céphalées et vertiges, c'est pourquoi les parents l'ont amené pour une hospitalisation. A son admission, il a identifié ces céphalées à 9/10, nous avons mis en évidence des

tâches café au lait de 2 millimètres à 2 centimètres de diamètre, il parlait normalement avec des réponses cohérentes et pouvait marcher si soutenu. Il était bien coloré, gorge et otoscopie légèrement hyperémié. Dès son hospitalisation, il a reçu le mannitol 20% en perfusion, à la dose de 5mg/kg/jour à raison de 10 gouttes/minute et la dexaméthasone 2X4 mg. Le 2 janvier, une perfusion de 120 ml de mannitol est placée pour se terminer à 14 heures. A 15 h, il va répondre à son rendez-vous du scanner, et il revient, 45 minutes après dans un état très altéré ; enfant criant avec les mains sur sa tête et décédé environ 6 minutes après son arrivée. Deux jours après soit le 4 janvier 2020, le résultat du scanner nous est arrivé ; qui posait le diagnostic d'un œdème cérébral avec suspicion d'un traumatisme crânien en cause.

Discussion

La neurofibromatose de type 1 (NF1) ou maladie de Von Recklinghausen est une maladie neuro cutanée héréditaire multi systémique de tumeurs bénignes et malignes. La maladie de Recklinghausen ou neurofibromatose type 1 (NF1) est la plus fréquente des phacomatoses [1]. Les phacomatoses sont des maladies dues à un dysfonctionnement du tissu ectodermique embryonnaire générateur de la peau, du système nerveux et de l'œil [2]. Le mode de transmission est héréditaire autosomique dominant. Il s'agit d'une anomalie du chromosome 17 pour la NF1 et du

Neurofibromatose De Type 1 Avec Hypertension Intracrânienne Et Méningite À Propos De 2 Cas Au Centre Médical Georgia À Lubumbashi-RDC

chromosome 22 pour la NF2. Elle survient chez 1 sujet sur 2500 [3–5]. La neurofibromatose de type I est une maladie qui se manifeste par des taches café-au-lait sur la peau et des tumeurs situées le long des nerfs, appelées neurofibromes.

C'est la maladie génétique la plus fréquente et le gène responsable nommé NF1 est localisé au niveau du chromosome 17 et NF2 au niveau du chromosome 22. Sa prévalence dans la population caucasienne et japonaise est estimée entre 1/2190 - 1/7800 naissance [6,7]. L'expression clinique est très variable partant des formes cutanées au formes neurologiques mais d'autres organes peuvent être touchés y compris au sein d'une même famille. Deux critères sont nécessaires pour poser le diagnostic : 6 taches café au lait ou plus (95%) cas siégeant au niveau des régions couvertes dès la naissance, des nodules iriens de Lish ou plus un gliome des voies optiques, une lésion squelettique spécifique (amincissement de la corticale des os long, dysplasie des ailes du sphénoïde, lésions cutanées, sous cutanée ou plexi forme et un parent de 1^o degré est atteint. L'atteinte intellectuelle est la complication la plus courante (QI) dans la fourchette < , difficulté d'apprentissage, et problème de comportement spécifique) et un manque d'attention.

Dans cette série de 2 cas, l'âge moyen du diagnostic de NF1 était de onze ans et demie. Cependant l'anamnèse a montré que la NF1, l'œdème cérébrale diffus et la méningite étaient toujours symptomatique ou encore, c'est la clinique qui nous a permis de poser le diagnostic de neuroblastome et méningite et la paraclinique nous aide à le confirmer le diagnostic d'hypertension intracrânienne et œdème cérébrale. Le mannitol 20% a été administrée dans les 2 cas à la dose de 10 ml/kg/jour à raison de 10 à 15 gouttes/minute et selon la littérature la réduction de la pression intracrânienne survient 15 minutes après la perfusion [8]. Un scanner cérébral a été réalisé pour les 2 patients et montrait chacun une hypertension intracrânienne. Pour l'enfant B N, le scanner réalisé a été fait sans contraste tandis que pour l'enfant K V, le scanner a été fait avec opacification ou avec contraste. Est-il décédé de suite d'une allergie ou d'une augmentation intracrânienne ?

Conclusion :

La neurofibromatose de type 1(NF1) peut se compliquer d'une hypertension intracrânienne avec un œdème cérébrale ou méningite. Dans ces 2 cas, le diagnostic a été posé sur base de la clinique ; taches café au lait et signes d'hypertension intracrâniennes. Les complications neurologiques associés à la neurofibromatose jouent un rôle sur la survie de l'enfant. Une surveillance clinique régulière permettait de fixer l'évolution. Tandis que la prise en charge a été dictée par les signes clinique de l'hypertension intra crâniens et le résultat du scanner cérébrale. Le traitement dépendait des plaintes de l'enfant ou une prise en charge des complications doit être précoce pour un meilleur pronostic.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont participé à la prise en charge de la patiente ainsi que à la rédaction du manuscrit.

Bibliographie

1. El Amrani F, Ismaili N. La neurofibromatose de type 1. Pan Afr Med J [Internet]. 2013; 15. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3810156/>
2. Van der Hoeve J. Eye symptoms in phakomatoses (the Doyle memorial lecture). Tr Ophth Soc U Kingd. 1932; 52: 380.
3. Sanogo ZZ, Camara M, Koïta AK, Ouattara M, Yéna S, Sangaré D, Soumaré S. Maladie de Recklinghausen et chirurgie: cas clinique. 2008 [cited 2023 Feb 5]; . Available from: <https://www.bibliosante.ml/handle/123456789/3474>
4. Leppävirta J, Kallionpää RA, Uusitalo E, Vahlberg T, Pöyhönen M, Peltonen J, Peltonen S. Neurofibromatosis type 1 of the child increases birth weight. Am J Med Genet A. 2019; 179: 1173–1183.
5. Uusitalo E, Leppävirta J, Koffert A, Suominen S, Vahtera J, Vahlberg T, Pöyhönen M, Peltonen J, Peltonen S. Incidence and mortality of neurofibromatosis: a total

Neurofibromatose De Type 1 Avec Hypertension Intracrânienne Et Méningite À Propos De 2 Cas Au Centre Médical Georgia À Lubumbashi-RDC

- population study in Finland. *J Invest Dermatol.* 2015; 135: 904–6.
6. Friedman JM. Epidemiology of neurofibromatosis type 1. *Am J Med Genet.* 1999; 89: 1–6.
 7. Huson SM, Compston DA, Clark P, Harper P. A genetic study of von Recklinghausen neurofibromatosis in south east Wales. I. Prevalence, fitness, mutation rate, and effect of parental transmission on severity. *J Med Genet.* 1989; 26: 704–711.
 8. Mannitol - Pharmacocinétique et effets indésirables [Internet]. [cited 2023 Feb 5]. Available from: <https://medzai.net/fr/substances/mannitol-887.php>

Cite this: Aimée, M. M., & Fidèle, K. M., (2023). Neurofibromatose de type 1 avec hypertension intracrânienne et méningite à propos de 2 cas au Centre Médical Georgia à Lubumbashi-RDC. *Journal of Medical Research and Health Sciences*, 6(7), 2658–2662. <https://doi.org/10.52845/JMRHS/2023-6-7-2>