

Images in medicine

Le neurofibrome plexiforme diffus de la cuisse gauche chez une patiente âgée de 78 ans en milieu dermatologique à Bamako



The diffuse plexiform neurofibroma of the left thigh in a patient aged 78 years in dermatological environment in Bamako

Békaye Traoré¹, Youssouf Fofana^{1,&}

¹Service de Dermatologie du Centre National d'Appui à la Lutte Contre la Maladie (CNAM), Mali

[&]Corresponding author: Youssouf Fofana, Service de Dermatologie du Centre National d'Appui à la Lutte Contre la Maladie (CNAM), Mali

Mots clés: Neurofibromes cutanés, neurofibrome plexiforme diffus, taches café au lait

Received: 31/12/2016 - Accepted: 06/01/2017 - Published: 21/02/2017

Pan African Medical Journal. 2017;26:82. doi:10.11604/pamj.2017.26.82.11539

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/26/82/full/>

© Békaye Traoré

et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Image en médecine

Neurofibromatosis type I (NF) or Von Recklinghausen disease is an autosomal dominant genodermatosis manifested by abnormalities of the skin, nervous system, bones and endocrine glands. The diffuse plexiform diffuse neurofibromas characteristic of this disease are often congenital, always visible before five years and tend to develop from adolescence. They are found in 20 to 25% of the patients and are located in 97% of the cases in the upper eyelid. We report the case of a 78-year-old patient with painless, soft swelling since the age of 8, with the left-thigh buttock margin as the insertion zone and terminating in the lower third of the left thigh. It measures 25 cm on its length, 5 cm at its base and 10 cm at its free edge. For some time, the patient reported a feeling of heaviness of the left thigh. The clinical examination has objectified 10 coffee-milk spots on the trunk, numerous cutaneous neurofibromas on the trunk and limbs. Note that his son had similar lesions. Ophthalmologic examination revealed age-related progressive cataract. The rest of the clinical examination was normal. We have discussed three diagnostic hypotheses: a diffuse plexiform neurofibroma, a molluscum pendulum and a liposarcoma. The diagnosis of neurofibroma type I was retained in front of diffuse plexiform neurofibroma, cutaneous neurofibromas, coffee-to-milk spots and the presence of similar lesions in his son.

Key words: Cutaneous neurofibromas, diffuse plexiform neurofibroma, coffee spots

La neurofibromatose type I (NF) ou maladie de Von Recklinghausen est une génodermatose autosomique dominante se manifestant par des anomalies de la peau, du système nerveux, des os et des glandes endocrines. Les neurofibromes plexiformes diffus caractéristiques de cette maladie sont souvent congénitaux, toujours visibles avant cinq ans et tendent à se développer à partir de l'adolescence. Ils sont retrouvés chez 20 à 25% des malades et sont localisés dans 97% des cas à la paupière supérieure. Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 78 ans, présentant depuis l'âge de 8 ans une tuméfaction indolore, molle, avec comme zone d'insertion la lisière fesse gauche-cuisse gauche et se terminait au tiers inférieur de la cuisse gauche. Elle mesurant 25 cm sur sa longueur, 5 cm à sa base d'implantation et 10 cm à son bord libre. Depuis quelques temps, la patiente signalait une sensation de lourdeur de la cuisse gauche. L'examen clinique a objectivé 10 taches café au lait sur le tronc, de nombreux neurofibromes cutanés

sur le tronc et les membres. A noter que son fils présentait des lésions similaires. L'examen ophtalmologique a révélé une cataracte évolutive liée à l'âge. Le reste de l'examen clinique était normal. Nous avons évoqué trois hypothèses diagnostiques : un neurofibrome plexiforme diffus le plus probable, un molluscum pendulum et un liposarcome. Le diagnostic de neurofibrome type I a été retenu devant le neurofibrome plexiforme diffus, les Neurofibromes cutanés, neurofibromes plexiformes diffus, taches café au lait et la présence des lésions similaires chez son fils.



Figure 1: Neurofibrome plexiforme diffus de la cuisse gauche chez une patiente de 78 ans