



Journal Homepage: - [www.journalijar.com](http://www.journalijar.com)

## INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI: 10.21474/IJAR01/18730

DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/18730>



### RESEARCH ARTICLE

#### HEMOTHORAX SPONTANEE DANS LA NEUROFIBROMATOSE TYPE 1 : A PROPOS D'UN CAS

**Ikrame Berramou, Manal Rhezali, Taoufik Abouelhassan and Hicham Nejmi**

Département d'Anesthésie-Réanimation, CHU Mohammed VI, Marrakech.

#### Manuscript Info

##### Manuscript History

Received: 19 March 2024

Final Accepted: 25 April 2024

Published: May 2024

#### Abstract

La neurofibromatose type est une maladie autosomique dominante responsable de multiples atteintes dermatologiques, neurologiques et vasculaires. L'hémithorax spontanée est une complication rare et grave décrite au cours de la neurofibromatose type 1. Nous rapportons le cas d'une jeune patiente âgée de 36 ans suivie pour la neurofibromatose type 1 ayant subi une reprise d'une cicatrice supra claviculaire un jour avant son admission au service de déchoquage, admise dans un état de choc hémorragique.

Copy Right, IJAR, 2024., All rights reserved.

#### Introduction:-

La neurofibromatose de type 1 est une maladie autosomique dominante caractérisée par de multiples troubles dermatologiques, neurologiques et vasculaires. La prévalence des lésions vasculaires chez les patients atteints de la NF-1 varie de 0,4 à 6,4 % selon les grandes séries cliniques rapportées précédemment (1). L'hémithorax spontané est une complication rare mais potentiellement mortelle de la neurofibromatose de type 1 (2\_3\_4) qui nécessite une prise en charge dans les plus brefs délais.

#### Observation:-

Il s'agit d'une patiente âgée de 36 ans, ayant comme antécédant une neurofibromatose de Recklinghausen et j1 post opératoire d'une reprise chirurgicale d'une cicatrice supra claviculaire, admise au service de déchochage en état de choc.

La patiente a présenté à domicile un malaise et des vomissements

#### A son admission :

Elle était consciente avec un score de Glasgow à 15, elle présentait une pâleurcutanéomuqueuse, une polypnée à 45 cycles par minute avec respiration paradoxale, des marbrures et une froideur des extrémités et des taches café au lait

#### Après monitoring :

la pression artérielle était à 80/40 mm hg avec une PAM à 52mmhg

La fréquence cardiaque à 140 battements par minute, la SpO2 à 92%.

L'examen a révélé un syndrome d'épanchement pleural droit avec une abolition des murmures vésiculaires.

L'hémoglobine était à 9,3 avec un taux de prothrombine à 55%.

**Corresponding Author:- Ikrame Berramou**

Address:- Département d'Anesthésie-Réanimation, CHU Mohammed VI, Marrakech.

L'évolution était marquée par l'installation rapide d'une instabilité hémodynamique, ce qui a motivé l'intubation et l'introduction de la noradrénaline.

Une fast échographie pleurale était réalisée au lit de la patiente vue la détérioration de l'étathémodynamique, qui a objectivé un épanchement pleural droit de grande abondance avec réalisation d'une ponction pleurale qui a ramené un liquide hématique. Une transfusion de 5 CG et de 5 PFC a été faite associée à l'acide tranexamique.

Le drainage pleural a ramené 1000 ml

La patiente était acheminée en urgence au bloc opératoire pour thoracotomie.

La patiente est décédée sur table opératoire avant la thoracotomie.

### **Discussion:-**

La neurofibromatose type 1 également connue sous le nom de maladie de Von Recklinghausen, est la plus fréquente des phacomatoses. Elle se transmet selon un mode autosomique dominant et présente une pénétrance quasi-complète à l'âge de 8 ans. Le gène responsable de la maladie, un gène tumoral suppressif, est situé sur le bras long du chromosome 17 [5\_6].

Le gène NF-1, la neurofibromine, partage une homologie séquentielle et fonctionnelle avec l'oncogène ras, un gène suppresseur de tumeur. Par conséquent, la perte de neurofibromine entraîne une augmentation de la signalisation mitogénique et conduit à une augmentation de la prolifération ou de la différenciation cellulaire. C'est pourquoi la mutation du gène NF-I est associée à de multiples néoplasmes, le plus souvent des tumeurs malignes de la gaine des nerfs, des tumeurs myélogènes et des tumeurs de la peau, leucémies, phéochromocytome et neurofibromes (7\_8\_9\_10).

L'hémothorax spontané est une complication rare et potentiellement fatale de la NF1, qui peut révéler des manifestations vasculaires de la maladie au niveau des vaisseaux de différentes tailles. Reubi (11) a classé l'histologie vasculaire en formes intimes, anévrismales ou fusocellulaires. D'autres auteurs pensent que les lésions vasculaires se développent soit par la prolifération des nerfs à l'intérieur des parois des vaisseaux, soit par la compression ou l'invasion par des neurones, soit par la compression ou l'invasion par des tumeurs neurales. (8)

Le choc hémorragique est responsable en grande partie de la mortalité de la maladie.

L'embolisation endovasculaire des anévrismes artériels est généralement considérée comme le traitement de choix dans une situation hémodynamique stable, car elle est moins invasive et plus efficace que l'intervention chirurgicale [12,13,14,15]. La thoracoscopie vidéo-assistée peut être une alternative pour évacuer un hématome, en particulier après avoir contrôlé le saignement, par exemple par des mesures endovasculaires. Lors de la prise en charge initiale d'une hémorragie aiguë ou même non contrôlée, la videothoracoscopie ne semble convenir que dans des cas exceptionnels. [13]

Un autre patient a présenté un hémothorax spontané dû à une source de saignement inconnue, comme observé dans le cas Pulivarthi, et al était pris en charge par le facteur VII activé recombinant (Novoseven 90 µg/kg) après une tentative chirurgicale pour arrêter le saignement. (16)

Dans le cas Zacarias Föhrding et al (17). Le patient est entré directement en choc hémorragique et qu'une stabilisation insatisfaisante de la situation hémodynamique n'a pas permis de réaliser une angiographie, une thoracotomie immédiate a été envisagée.

Chez notre patiente, nous n'avons pas pu réaliser des examens radiologiques ainsi que la thoracotomie exploratrice pour déterminer l'étiologie de l'hémothorax vue l'instabilité hémodynamique.

### **Conclusion:-**

L'hémothorax spontané est une complication décrite de la neurofibromatose dans la littérature, qui engage le pronostic vital. La prise en charge doit être précoce et rapide, l'étathémodynamique du patient permet de guider cette prise en charge.

**Références:-**

1. Friedman JM, Arbiser J, Epstein JA, Gutmann DH, Huot SJ, Lin AE, et al. Cardiovascular disease in neurofibromatosis
2. Nopajaroonsri C, Lurie AA: Venous aneurysm, arterial dysplasia, and near-fatal hemorrhages in neurofibromatosis type 1. *Hum Pathol* 1996, 27:982–985.
3. Pezzetta E, Paroz A, Ris HB, Martinet O: Spontaneous hemothorax associated with von Recklinghausen's disease. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003, 23:1062–1064.
4. Teitelbaum GP, Hurvitz RJ, Esrig BC: Hemothorax in type I neurofibromatosis. *Ann Thorac Surg* 1998, 66:569–571.
5. Zamora AC, Collard HR, Wolters PJ, et al. Neurofibromatosis- associated lung disease: a case series and literature review. *Eur Resp J* 2007;29:210-4.
6. Pinson S, Wolkenstein P. [Neurofibromatosis type 1 or Von Recklinghausen's disease]. *Rev Med Int* 2005;26:196-215.
7. Lin AE, Birch P, Korf BR, Tenconi R, Niimura M, Poyhonen M, et al. Cardiovascular malformations and other cardiovascular abnormalities in Neurofibromatosis type I. *Am J Med Genet* 2000;95:108-17
8. Friedman JM, Arbiser J, Epstein JA, Gutman DH, Huot SJ, Lin AE, et al. Cardiovascular disease in neurofibromatosis 1: report of the NF1 cardiovascular task force. *Genet Med* 2002;4:105-11.
9. Hamilton SJ, Friedman JM. Insights into the pathogenesis of neurofibromatosis 1 vasculopathy. *Clin Genet* 2000;58:341-4.
10. Rasmussen SA, Yang Q, Friedman JM. Mortality in neurofibromatosis 1: an analysis using U.S. death certificates. *Am J Hum Genet* 2001;68: 1110-8
11. Reubi F. Les vaisseaux et les glandes endocrines dans la neurofibromatose: le syndrome sympathicotonique dans le maladie de Recklinghausen. *Schweiz Z Pathol Bacteriol* 1944;7:168-236.
12. Kipfer B, Lardinois D, Triller J, Carrel T: Embolization of a ruptured intercostal artery aneurysm in type I neurofibromatosis. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001, 19:721–723.
13. Teitelbaum GP, Hurvitz RJ, Esrig BC: Hemothorax in type I neurofibromatosis. *Ann Thorac Surg* 1998, 66:569–571.
14. Arai K, Sanada J, Kurozumi A, Watanabe T, Matsui O: Spontaneous hemothorax in neurofibromatosis treated with percutaneous embolization. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2007, 30:477–479.
15. Sandhu C, Sabharwal T: Spontaneous hemothorax in patients with neurofibromatosis treated with percutaneous embolization. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2008, 31:1260–1261.
16. Radeschi G, Boris EF, Segal P, Odetto L, Venturino S. Utilization of recombinant activated factor VII in a case of spontaneous massive haemothorax in a patient with Von Recklinghausen's disease. *Minerva*
17. Zacarias Förhrding et al. *Journal of Cardiothoracic Surgery* 2014, 19:172.