

Introduction

Le névrome plexiforme est une tumeur bénigne des gaines nerveuses apparaissant dans le cadre de la neurofibromatose de type 1, une affection génétique autosomique dominante caractérisée par des manifestations cutanées, neurologiques et osseuses. Bien qu'une localisation faciale ne soit pas exceptionnelle, elle engendre un préjudice esthétique et fonctionnel important et son traitement chirurgical représente un véritable défi en raison de l'infiltration tumorale et de la complexité anatomique de la région faciale.

OBSERVATION

Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 45 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, qui présente depuis la naissance une tuméfaction progressive de l'hémiface gauche. La lésion avait pour point de départ la région pariétotemporale gauche avec une extension progressive vers les 2/3 supérieurs de l'hémiface. L'examen clinique retrouvait une hypertrophie cutané-sous-cutanée diffuse, molle, pendulaire, intéressant la région frontale, palpébrale supérieure et jugale gauche, tout en épargnant l'angle mandibulaire, responsable d'un retentissement esthétique marqué, sans déficit neurologique associé.

Le diagnostic de névrome plexiforme sur NF1 a été posé devant une multitude de critères cliniques notamment les tâches pigmentées dites tâches "café au lait".

Une prise en charge chirurgicale a été décidée, le patient a bénéficié d'une exérèse partielle des tissus hypertrophiés et d'un remodelage cutané. La région palpébrale n'a pas été abordée devant le non consentement du patient. L'examen histopathologique a confirmé le diagnostic.



Figure 1: Névrome plexiforme de l'hémiface gauche. Vue de face

Figure 2: Névrome plexiforme de l'hémiface gauche. Vue de prof



Figure 3: Pièce opératoire



Figure 4: Evolution à 4 semaines post-op. Vue de face



Figure 5: Evolution à 4 semaines postop. Vue de profil

DISCUSSION

La prise en charge chirurgicale de névromes plexiformes, notamment dans leurs présentations volumineuses, représente un défi majeur en raison de leur caractère diffus, infiltrant et hautement vascularisé.

Dans ce contexte, l'objectif principal de la chirurgie n'est généralement pas l'exérèse complète, souvent irréalisable et grevée d'un risque fonctionnel élevé. La stratégie thérapeutique vise plutôt une réduction tumorale avec préservation au maximum des structures nerveuses et vasculaires à proximité, permettant d'améliorer l'esthétique, la fonction et la qualité de vie du patient.

Par ailleurs, la planification préopératoire joue un rôle essentiel. Elle repose sur une évaluation clinique et radiologique précise, notamment par l'imagerie par résonance magnétique (IRM), afin de mieux apprécier l'extension de la lésion et ses rapports avec les structures adjacentes. Une préparation adéquate permet d'anticiper les difficultés techniques, en particulier le risque hémorragique lié à la riche vascularisation de ces tumeurs.

Dans notre cas, l'indication chirurgicale a été motivée par le volume important de la lésion et son retentissement esthétique et fonctionnel. Une réduction tumorale partielle a été réalisée avec prudence afin de préserver les structures anatomiques voisines. Cette intervention a permis de diminuer significativement le volume tumoral et d'obtenir un résultat esthétique et fonctionnel satisfaisant, contribuant ainsi à l'amélioration de la qualité de vie du patient.

CONCLUSION

Les névromes plexiformes de la face constituent un véritable challenge en matière de prise en charge chirurgicale. Leur traitement doit être individualisé et multidisciplinaire, notamment en cas d'atteinte orbitaire ou cérébrale associée, tenant compte des contraintes chirurgicales et des attentes fonctionnelles et esthétiques du patient. Le suivi post-opératoire impose une surveillance prolongée, indispensable en raison du risque élevé de récurrence et de complications évolutives.