

# Neurofibrome sur crête édentée maxillaire : une manifestation rare de la maladie Von Recklinghausen.

**Mots clés :**

Neurofibromes  
Crête édentée  
Maladie héréditaire



*Neurofibroma on an edentulous crest : a rare manifestation of Von Recklinghausen's disease.*

**Keywords :**

Neurofibroma  
Edentulous crest  
Hereditary disease

Hind KARIM\*, Ihsane BENYAHYA\*\*, Hanan TARAF\*

\* Résidente au service d'Odontologie Chirurgicale, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

\*\* Professeur de l'Enseignement Supérieur, Chef de service d'Odontologie Chirurgicale, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

**r é s u m é** La maladie de Von Recklinghausen ou Neurofibromatose type 1 est une maladie héréditaire qui se caractérise par des taches café-au-lait et des neurofibromes cutanés. Les manifestations orales sont fréquentes et représentent 70 à 90 %. Cependant, la localisation sur une crête édentée reste rare. Nous rapportons un cas de maladie de Von Recklinghausen avec une tumeur sur le versant vestibulaire de la crête maxillaire édentée, entravant la réalisation d'une prothèse. La prise en charge du patient a consisté en une exérèse de la tumeur et un examen histologique de la pièce opératoire a révélé qu'il s'agit d'un neurofibrome gingival.

**a b s t r a c t** Von Recklinghausen's disease or standard Neurofibromatosis I is a hereditary disease that is characterized by cutaneous café au lait spots and neurofibromas. Oral manifestations (70 to 90 %) are frequent. However its localization on an edentulous crest is rare. We have reported a case of Von Recklinghausen's disease with a tumor on the vestibular aspect of an edentulous region of the maxilla hindering the fabrication of a dental prosthesis. The patient's treatment consisted of excising the tumor followed by the tumor's biopsy. The histological examination revealed a gingival neurofibroma.



La maladie de Von Recklinghausen (VRD) ou neurofibromatose type 1 (NF1) est une maladie héréditaire familiale autosomique dominante, portée sur le chromosome 17 dont l'étiopathogénie reste encore méconnue. C'est une neurocristopathie survenant à la 4<sup>ème</sup> semaine intra-utérine caractérisée par l'apparition de tumeurs neurofibromateuses dans des organes d'origine ectodermique (Piette-Reychler 1991). Il s'agit d'une pathologie fréquente, représentant 1/2500 à 1/3300 nouveau-nés dont 50 % uniquement sont porteurs de la maladie. Les 50 % restants sont des cas sporadiques (Neville et coll., 1991).

Le tableau clinique se caractérise par l'association de symptômes cutanéomuqueux (taches café-au-lait) et des tumeurs de la gaine des nerfs périphériques (neurofibromes) (Harisson 1992) responsables de symptômes secondaires fonctionnels ou esthétiques, surtout au niveau de la face.

## Observation

Un homme âgé de 40 ans est adressé au centre de consultation et de traitement dentaire de Casablanca, par son chirurgien-dentiste pour exérèse d'une tuméfaction maxillaire entravant la réalisation d'une prothèse adjointe. Les antécédents sont sans particularités.

L'examen clinique exobuccal montre des dépressions au niveau des fosses temporales et des taches brunâtres au niveau du visage, du tronc et des membres depuis la naissance, ainsi que des tuméfactions cutanées à évolution lente et asymptomatiques au niveau du menton (Fig. 1, 2, 3).

L'examen endobuccal montre une masse sessile, nodulaire de 4 cm de diamètre, recouverte d'une muqueuse d'aspect normal et siégeant sur le versant vestibulaire de la crête édentée maxillaire région canine/ prémolaire droite. La masse est souple, indolore, mobilisable par rapport au plan sous-jacent. (Fig. 4).

Le patient ne se souvient pas de sa date d'apparition et se rappelle qu'elle a été précédée par les tumeurs siégeant au niveau du menton.

La radiographie panoramique ne montre aucune anomalie osseuse en regard de la lésion muqueuse, cependant on a observé une hypoplasie de la branche montante gauche et une ouverture de l'angle mandibulaire homo latéral (Fig. 5, 6).

Von Recklinghausen's disease (VRD) or neurofibromatosis I (NF1) is a dominant autosomic hereditary disease, carried on chromosome 17 whose etiopathogenicity remains unknown. This neurocristopathy occurs during the 4th week in utero and is characterized by the appearance of neurofibromatous tumors in organs of ectodermic origin (Piette/Reychler 1991). Although it is a frequent pathology present in 1/2500 to 1/3300 new-born babies, only 50 % of these individuals carrying the disease. The remaining 50 % are sporadic cases (Neville et al., 1991).

The clinical portrait is characterized by the association of mucocutaneous symptoms (café au lait spots) and tumors of the peripheral nerve sheaths (neurofibromas) (Harisson 1992) responsible for functional or aesthetic secondary symptoms, especially at the level of the face.

## Observation

A 40 years old male was addressed to the Center of Consultation and Dental Treatment of Casablanca, by his general dentist for removal of a tumor in the maxilla impeding the fabrication of a removable prosthesis. No particular antecedents were noted.

The extra-oral clinical examination revealed depressions at the level of the temporal fossa and brownish spots at the level of the face, trunk and extremities present since the birth, as well as slow evolving asymptomatic cutaneous tumefactions at the level of the chin (Fig. 1, 2, 3).

The intra-oral examination reveals a sessile, nodular mass of 4 cm in diameter, located on the vestibular aspect of the right canine/premolar edentulous crest and covered with a mucous membrane of normal appearance. The mass is soft, painless, and mobile compared to the subjacent region (Fig. 4).

The patient does not recall when this tumor first appeared but remembers that it was preceded by the apparition of tumors located at the level of the chin.

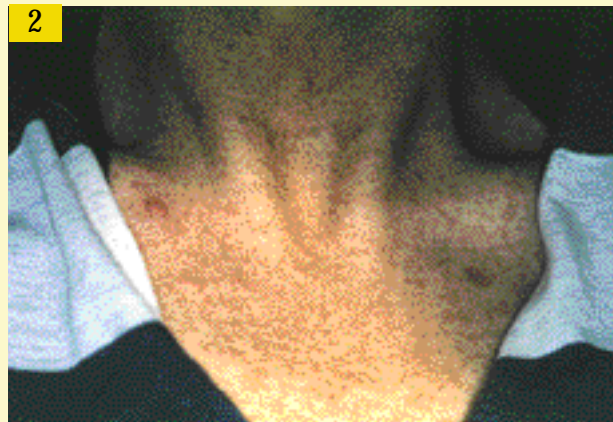
Panoramic radiography did not reveal osseous anomalies associated with the mucosal lesion, however a hypoplasia of the left ascending branch of the mandible and an opening of the ipsilateral mandibular angle was noted (Fig. 5, 6).





**Fig. 1 :** Vue de profil du patient montrant la dépression de la fosse temporale.

*Profile of the patient showing the depression of the temporal fossa.*



**Fig. 2 :** Présence de multiples taches café-au-lait au niveau du cou et du tronc.

*Presence of multiple café au lait spots on the neck and thorax.*



**Fig. 3 :** Neurofibromes cutanés au niveau du menton.

*Cutaneous Neurofibromas at the level of the chin .*

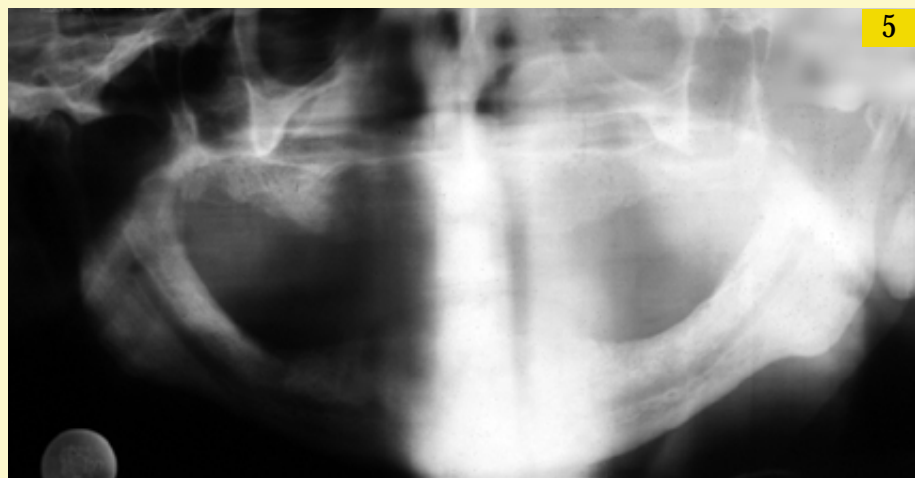


**Fig. 4 :** Vue endobuccale montrant une tuméfaction sessile siégeant sur le versant vestibulaire de la crête édentée droite maxillaire. La muqueuse de recouvrement est d'aspect normal.

*Intraoral view showing a sessile tumefaction located on the vestibular aspect of the right maxillary edentulous crest. The covering mucous membrane has a normal aspect.*

**Fig. 5 :** Radiographie panoramique ne montrant aucune anomalie osseuse en regard de la tumeur muqueuse. Cependant on remarque une hypoplasie de la branche montante gauche et une ouverture de l'angle mandibulaire du même côté.

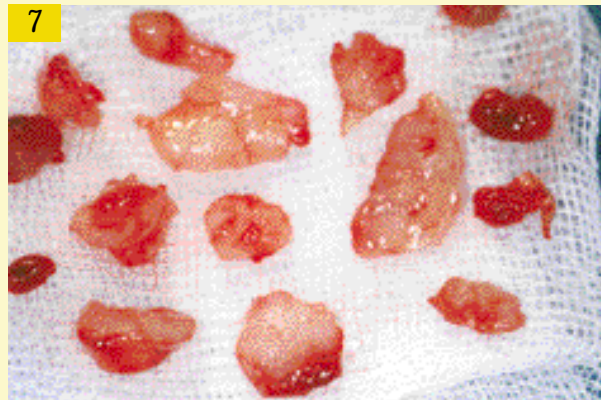
*Panoramic radiography does not reveal any osseous anomaly in relation to the mucous tumor. However one notices a hypoplasia of the left ascending branch and an ipsilateral opening of the angle of the mandible.*





**Fig. 6 :** La branche montante gauche: on remarque une hypoplasie de la branche montante gauche et une ouverture de l'angle mandibulaire du même côté.

*The left ascending branch: note the hypoplasia of the left ascending branch and an ipsilateral opening of the angle of the mandible.*



**Fig. 7 :** Vue macroscopique des pièces opératoires.

*Macroscopic view of the excised tumor.*

A ce stade, en fonction de l'ensemble des signes cliniques et radiographiques, il a été envisagé deux diagnostics : un neurofibrome gingival ou une tumeur bénigne hyperplasique d'allure épulidienne.

La prise en charge de ce patient a consisté en une exérèse chirurgicale de la tumeur (Fig.7). En peropératoire, se sont présentées des difficultés inhérentes au saignement et à la distinction entre le tissu sain et pathologique. L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a montré une prolifération cellulaire, diffuse, composée de cellules fusiformes sans limite cytoplasmique visible, disposées en faisceaux courts ou entrelacés avec, par place, des images d'enroulements cellulaires et des filets nerveux. Des amas lymphocytaires et des vaisseaux à paroi épaisse étaient présents (Fig. 8). L'examen était concluant pour un neurofibrome.

A l'issue des examens cliniques, radiologiques et anatomopathologiques, le diagnostic de neurofibrome gingival associé à la maladie de Von Recklinghausen a été posé.

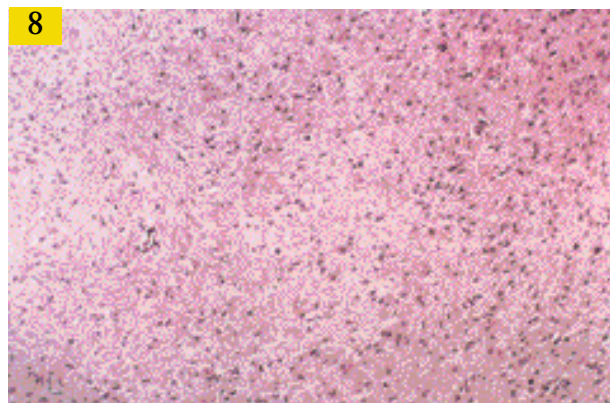
Dans le cadre du bilan d'extension, une téléradiographie de profil est réalisée, qui n'a pas montré d'anomalies osseuses (Fig. 9). La voie rauque du patient nous a fait penser à un neurofibrome laryngé, cependant l'examen otorhinolaryngologique était normal. L'examen dermatologique a confirmé la nature neurofibromateuse des tumeurs siégeant sur le menton du patient. L'examen ophtalmologique n'a pas relevé la présence de nodules de Lisch au niveau de l'iris.

At this stage, in consideration of the clinical and radiographic signs, two differential diagnoses are evoked : a gingival neurofibroma or a benign hyperplastic tumor of epiloid appearance.

The treatment for this patient consisted of a surgical excision of the tumor (Fig. 7). During the surgery, inherent obstacles were encountered due to the bleeding and the difficulties in distinguishing between healthy and pathological tissue. The anatomopathologic examination of the tumor showed diffuse cellular proliferation, made up of abundant spindle-shaped cells without delimited cytoplasm, arranged in short fasciculi, or interlaced with cells swiveled around the bundles of nerves. Lymphocytic clusters and thick-wall vessels were present (Fig. 8). The biopsy results confirmed a neurofibroma.

From the clinical, radiographic, and anatomopathologic examinations, a gingival neurofibroma associated with Von Recklinghausen's disease was suspected.

Complementary exams were requested ; a profile teleradiography to research tumorous extensions did not reveal any osseous anomalies (Fig. 9). The raucous voice led us to suspect a laryngeal neurofibroma, however the otorhinolaryngological examination proved to be normal. The dermatological examination confirmed the neurofibromatous nature of the tumors located at the level of the patient's chin. The ophthalmologic examination did not reveal the presence of Lisch nodules at the level of the iris.



**Fig. 8 :** L'examen histologique montrant une prolifération fusocellulaire peu dense faite de cellules à noyaux sinueux filiformes HE x 45.

*The histological examination showing a not very dense fusocellular proliferation consisting of cells with thread-like sinuate nuclei HE X 45.*



**Fig. 9 :** Téléradiographie de profil ne montrant aucune anomalie osseuse au niveau du massif crânio facial.

*Profile teleradiography does not demonstrate any osseous anomaly at the level of the craniofacial mass.*

## Discussion

La neurofibromatose de Von Recklinghausen constitue un syndrome neurocutané, héréditaire transmis selon le mode autosomique dominant porté sur le chromosome 17, à pénétrance totale et à expression variable. Cependant, 50 % des cas sont sporadiques. Il a été décrit pour la première fois en 1882 par l'anatomo-pathologiste Allemand " Von Recklinghausen " (Bekisz 2000), mais la maladie avait déjà été observée à plusieurs reprises antérieurement, semble-t-il pour la première fois, par Tilesiusen en 1793 (Piette-Reychler 1991) et Smith en 1849 (Brasfield 1972). L'affection est une neurocristopathie caractérisée par la survenue de tumeurs neurofibromateuses dans des organes d'origine ectodermique : tumeurs accompagnées ou responsables de tumeurs mésodermiques. L'étiopathogénie est encore méconnue et représente un sujet de débats. Sharma (1998) rapporte que l'étiopathogénie de la neurofibromatose prend en considération une composante cellulaire naissant au niveau des crêtes neurales.

D'autres éléments étiopathogéniques ont été avancés tels que :

- la perturbation de synthèse et de sécrétion de mélanine,
- la nature hamartomateuse des neurofibromes,
- le rôle anticipant du facteur de croissance nerveux.

## Discussion

Von Recklinghausen's neurofibromatosis constitutes a hereditary neurocutaneous syndrome carried on chromosome 17 of autosomic dominant transmission and variable expression, despite its diffuse penetration. However, 50 % of the cases are sporadic. It was described for the first time in 1882 by the German anatomopathologist "Von Recklinghausen" (Bekisz 2000), but the disease already had been observed on several occasions beforehand, seemingly for the first time by Tilesiusen in 1793 (Piette/Reychler 1991) and Smith in 1849 (Brasfield 1972). The disease is a neurocristopathy characterized by the apparition of neurofibromatous tumors in organs of ectodermic origin : accompanying or at the origin of mesodermic tumors. Its etiopathogenicity still remains unknown and represents the subject of debates. Sharma (1998) reports that the etiopathogenicity of a neurofibromatosis concerns a cellular component originating from the neural crest cells.

Other etiopathogenic elements have been proposed such as :

- disturbances in the synthesis and secretion of melanin,
- the hamartomatous nature of neurofibromas,
- the anticipating role of nervous growth factor.

Riccardi (dans Sharma et coll., 1998) a distingué 7 catégories de neurofibromatoses. Gorlin et coll. (dans Sharma et coll., 1998) ont ajouté 2 autres formes à cette classification. La première forme (NF1), la plus fréquente des 9 formes cliniques, représente la maladie de Von Recklinghausen. Les caractéristiques de ces 9 formes cliniques sont résumées dans le tableau n°1.

La clinique est caractérisée par l'association de symptômes cutanéomuqueux et de masses tumorales. Les lésions cutanées typiques sont appelées "Taches café au lait". Ce sont des plages pigmentées jaune brun résultant de la prolifération des terminaisons nerveuses cutanées responsable de l'apparition de zones de mélanose épidermique (Bekisz 2000 ; Shapiro 1984). La présence d'au moins 6 taches café au lait dont le diamètre est supérieur à 5 mm en prépubertaire et supérieur à 15 mm en postpubertaire est pathognomonique de la maladie (Curtin 1997). Ces taches siègent sur les parties couvertes du corps préférentiellement dans le creux axillaire.

D'autres troubles pigmentaires peuvent survenir telles que les taches lenticulaires, qui sont d'apparition post-pubertaire, et les nappes mélanodermiques dont le siège de prédilection est représenté par les membres (Le Toux 1991).

Le sujet, objet de cette observation présentait ces taches café au lait au niveau du visage, du cou et du tronc.

Les masses tumorales sont représentées par l'apparition de multiples neurofibromes se développant à l'intérieur du tissu endoneural, ce qui rend leur dissection difficile. Ces neurofibromes représentent des tumeurs de la gaine des nerfs périphériques. Ils ne sont qu'occasionnellement symptomatiques ; c'est le cas lorsqu'ils se développent aux dépens d'une racine nerveuse dans le trou de conjugaison ou quand il y a une dégénérescence sarcomateuse (Harrison 1992). Ils peuvent être de type nodulaire intradermiques, ou pédiculés formant un pendulum molluscum (Le Toux 1991). Les neurofibromes peuvent être présents à la naissance ou se développent au cours de la vie. L'essentiel, c'est que les taches café au lait précèdent l'apparition des neurofibromes, ce qui peut poser un problème de diagnostic différentiel avec les autres pathologies cutanées s'accompagnant de pigmentation telles que la dysplasie fibreuse polyostotique (Syndrome de McCune-Albright) (Curtin 1997). Cette dernière s'accompagne de trouble endocrinien et des taches café au lait dont les limites sont plus nettes que dans la maladie de Von Recklinghausen.

Riccardi (in Sharma et al., 1998) distinguished 7 categories of neurofibromatoses. Gorlin et al. (in Sharma et al., 1998) added 2 other forms to this classification. The first type (NF I), the most frequent of the 9 clinical forms, is Von Recklinghausen's disease. The characteristics of these 9 clinical forms are summarized in table n°1.

Clinical signs include mucocutaneous symptoms and tumorous masses. The typical cutaneous lesions or pigmentations are referred to as "café au lait" spots. They are pigmented yellow-brownish areas resulting from the proliferation of the cutaneous nerve terminals, and responsible for the epidermic appearance of the zones of melanosis (Bekisz 2000 ; Shapiro 1984). The presence of at least 6 café au lait spots with diameters exceeding 5 mm in prepuberty and 15 mm in postpuberty is pathognomonic for the disease (Curtin 1997). These spots are located on the covered parts of the body, preferentially in the region of the axilla.

Others pigmentary disorders can occur such as lenticular spots, which are of postpuberty appearance, and the melanodermic spots with a predilection for the extremities (Le Toux 1991).

The patient, object of this observation, presented with these café au lait spots at the level of the face, neck, and thorax.

The tumorous masses are characterized by the appearance of multiples neurofibromas developing inside the endoneural tissue, which makes their dissection difficult. These neurofibromas are typical peripheral nerve sheath tumors. They are only occasionally symptomatic ; such is the case when they develop at the expense at the junction of the dorsal or ventral root with a neural arch or in the presence of sarcomateuse degeneration (Harrison 1992). They can be of an intradermic nodular type, or pedunculated, forming a pendulum molluscum (Le Toux 1991). Neurofibromas can be present at birth or develop throughout the life of the patient. The essential, is that the café au lait spots precede the appearance of the neurofibromas, which may otherwise pose a problem in the differential diagnosis with other cutaneous pathologies that are accompanied by pigmentations, such as polyostotic fibrous dysplasia (McCune-Albright Syndrome) (Curtin 1997). This latter, is accompanied by endocrine disorders and the café au lait spots are more clearly delimited than in Von Recklinghausen's disease.

**Tableau 1 : Classification des neurofibromatoses (Sharma S.C. 1998).**

*Table 1: Classification of the neurofibromatoses (Sharma S.C. 1998)*

Catégories	Principales manifestations
<b>RICCARDI</b>	
<b>I</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Anomalie portée sur le chromosome 17 / <i>Anomaly related to chromosome 17</i></li> <li>■ Taches café-au-lait, multiples neurofibromes, nodules de lisch, tumeurs du SNC, retard mental, épilepsie, macrocéphalies, anomalies osseuses <i>Café au lait spots, multiple neurofibromas, Lisch nodules, tumors of the CNS, mental retardation, epilepsy, macrocephalies, osseous anomalies</i></li> </ul>
<b>II</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Anomalie portée sur le chromosome 22 <i>Anomaly carried on chromosome 22</i></li> <li>■ Neurinome acoustique bilatéral / <i>Bilateral acoustic neurinoma</i></li> <li>■ Gliome du nerf optique chez l'enfant, et de multiples méningiomes <i>Glioma of the optic nerve in the child, and multiples meningiomas</i></li> </ul>
<b>III</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Forme mixte entre NF1 et NF2 / <i>Mixed form between NF I and NF II</i></li> </ul>
<b>IV</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Les patients présentent uniquement des neurofibromes plexiformes isolés sans aucun autre signe <i>The patients present with isolated plexiform neurofibromas but without any other signs</i></li> </ul>
<b>V</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Forme segmentaire de neurofibromatose / <i>Segmental form of neurofibromatosis</i></li> </ul>
<b>VI</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Taches café-au-lait uniquement / <i>Only café au lait spots present</i></li> </ul>
<b>VII</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Formes de NF à apparition tardive (3<sup>ème</sup> décennie et plus) <i>Forms of NF of late appearance (3<sup>rd</sup> decade and later)</i></li> </ul>
<b>GORLIN</b>	
<b>VIII</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ N.F limité au tractus gastro-intestinal / <i>N.F limited to the gastro-intestinal tract</i></li> </ul>
<b>IX</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Signes de N.F et du syndrome de Nooran / <i>Signs of N.F and Nooran's syndrome</i></li> </ul>

Chez ce patient, les neurofibromes sont apparus en postpubertaire alors que les taches café au lait sont apparues dès la naissance. Les examens biologiques et radiologiques normaux chez le patient ont permis d'éliminer le diagnostic de dysplasie fibreuse.

Par ailleurs, l'examen clinique et radiologique attentif de la cavité buccale a permis d'augmenter la fréquence des manifestations buccales de la maladie de Von Recklinghausen qui est passée de 4 -7 % à 72 % selon Shapiro et coll. (1984) (D'ambrosio 1988), voire même à 90 % (Ruggieri 1999)

Les lésions muqueuses sont unilatérales, souvent associées à la NF1(Lee 1996), et représentent 10 % des cas (Salama et coll. 1987 in (Bekisz 2000)).

In our patient, the neurofibromas appeared during postpuberty whereas the café au lait spots were present since birth. The patient's normal biological and radiological examinations enabled the exclusion of a fibrous dysplasia from the diagnosis.

In addition, the attentive clinical and radiological examination of the oral cavity made it possible to document an increase in the frequency of the oral manifestations of Von Recklinhausen's disease augmenting from 4 -7 % to 72 % according to Shapiro et al. (1984) (in D'Ambrosio 1988), and to even 90 % (Ruggieri 1999).

The mucosal lesions are unilateral and often associated with a NF I (Lee 1996), representing 10 % of all cases (Salama et al. 1987 in (Bekisz 2000)). The most

Les signes cliniques les plus fréquemment rencontrés sont l'élargissement des papilles fongiformes (53 %) et les neurofibromes (26 %) (Neville et coll., 1991). Ces derniers peuvent siéger au niveau de la langue qui représente la localisation la plus fréquente (Le Toux 1991), au niveau de la gencive, au niveau du palais, au niveau des joues, des lèvres, du plancher et de l'oropharynx (Sharma et coll. 1998). Le patient présentait une lésion tumorale sur le versant vestibulaire de la crête édentée maxillaire, évoquant une tumeur bénigne hyperplasique d'allure épulidienne. La muqueuse de recouvrement était normale dans ce cas.

Il a été décrit des cas où la muqueuse était granulée représentant le regroupement de plusieurs petits neurofibromes (Shapiro 1984). Cependant l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a conclu pour un neurofibrome. La localisation de neurofibrome sur crête édentée est rarement décrite dans la littérature (Piette-Reychler 1991) (Sharma et coll. 1998).

L'étude histologique distingue 3 types de neurofibromes, le localisé, le diffus et le plexiforme. Ce dernier est formé d'une masse tortueuse de structures nerveuses. Au stade précoce, ces nerfs sont caractérisés par une prolifération de matrice endoneurale. Plus tard, les fibres nerveuses sont remplacées par une prolifération des cellules de Schwann séparées par d'épais faisceaux de collagène. Des modifications vasculaires sont spécifiques et favorisent la tendance au saignement.

La confrontation des données histologiques et de la littérature nous font supposer le type plexiforme chez notre patient. Ceci peut également expliquer le saignement obtenu en peropératoire.

Au niveau dento alvéolaire, il peut exister une mobilité dentaire, des déplacements, un retard d'éruption (Bekisz 2000), des inclusions, des agénésies, des dysplasies et des dystrophies (Le Toux 1991). Tous ces signes n'ont pas été notés chez ce patient qui n'a consulté qu'après extraction de toutes les dents.

L'atteinte des maxillaires se traduit le plus souvent par des hypoplasies unilatérales de l'os maxillaire et/ou mandibulaire. Les lésions intra-osseuses sont le plus souvent associées aux neurofibromes solitaires (Lee et coll, 1996). D'autres signes peuvent être relevés :

- une augmentation de l'incisure sigmoïde,
- un élargissement du foramen mandibulaire et mentonnier,
- un élargissement du canal mandibulaire,

frequent clinical signs include an enlargement of the fungiform papillae (53 %) and the presence of neurofibromas (26 %) (Neville et al., 1991). The latter can be situated on the tongue, this being its most frequent site (Le Toux 1991), at the level of the gingiva, at the level of palate, at the level of the cheeks, lips, floor of the mouth, and the oropharynx (Sharma et al., 1998). Our patient presented with a tumorous lesion on the vestibular aspect of the maxillary edentulous crest, evoking a benign hyperplastic tumor of an epuloid appearance. In this case the associated mucous membrane had a normal appearance.

Cases with granulated mucosa have been described, representing the agglomeration of several small neurofibromas (Shapiro 1984). However, the anatomopathologic examination of the tumor confirmed a neurofibroma. The localization of a neurofibroma on a residual crest has seldom been described in the literature (Piette-Reychler 1991) (Sharma et al.1998).

Histological examination differentiates the 3 types of neurofibromas ; localized, diffuse, and plexiform. This latter consists of a tortuous mass of nervous tissue. In the early stage, these nerves are characterized by a proliferation of the endoneural matrix. Later, the nervous fibers are replaced by a proliferation of the Schwann cells, separated by thick collagen fasciculi. The specific vascular modifications tend to promote bleeding.

The comparison of the histological data with the literature leads us to assume a plexiform type of neurofibroma in our patient. This can explain the profuse bleeding experienced during the removal of the tumor.

At the dentoalveolar level, dental mobility, displacements, delayed eruptions (Bekisz 2000), inclusions, agenesis, and dysplasias are possible (Le Toux 1991). As our patient consulted after the extraction of his teeth, the evaluation of these signs was not possible.

Jawbone involvement generally results in the unilateral osseous hypoplasia of the maxilla and/or mandible. The intraosseous lesions are generally associated with solitary neurofibromas (Lee et al., 1996). Other signs may be present :

- an increase in coronoid notch,
- a widening of the mandibular and mental foramens,
- a widening of the mandibular canal,



- un dédoublement du canal mandibulaire, qui représente un signe pathognomonique de la NF1,
- une hypoplasie de la branche montante mandibulaire,
- une ouverture de l'angle mandibulaire,
- une lésion radio claire d'allure kystique.

Il n'a été noté qu'une hypoplasie de la branche montante gauche et l'ouverture de l'angle mandibulaire homolatéral.

Enfin d'autres anomalies osseuses peuvent être associées telles que, l'élargissement du canal auditif, le défaut de suture lambdoïde, une dysplasie osseuse, une dysplasie de l'os sphénoïde.... La téléradiographie de profil réalisée pour notre patient n'a montré aucune anomalie osseuse de ce type.

Le diagnostic de la maladie de Von Recklinghausen se fonde sur les signes cliniques et radiologiques en présence de signes pathognomoniques déjà cités. L'examen anatomopathologique permet alors de confirmer le diagnostic. Cependant, devant l'absence de signes cliniques et radiologiques évidents, l'examen histologique des neurofibromes reste le seul moyen de diagnostic. L'évolution de la maladie est aussi variable que son expression clinique. Le plus souvent, l'évolution est asymptomatique et lente. Parfois, le développement de la tumeur se fait par des poussées évolutives, en rapport avec la croissance, la puberté ou la grossesse. La dégénérescence maligne est rare. Cependant, la prévalence de la transformation maligne a augmenté ces derniers temps chez les patients atteints de NF1. Typiquement la sarcomatisation apparaît dans les lésions larges, plus diffuses ou pédiculées (Allen et coll., 1997). L'étiopathogénie de cette dégénérescence reste méconnue. Certains auteurs pensent que la dégénérescence est spontanée s'agissant dès le départ d'une tumeur maligne considérée à tort comme bénigne. D'autres avancent le rôle de la chirurgie comme élément déclenchant du processus tumoral malin (Tsutsumi et coll., 1996). Cette hypothèse a été suspectée mais jamais prouvée (Le Toux 1991).

En général, les lésions rencontrées sont des schwannomes malins, des schwannomes épithéloïdes, ou des neurofibrosarcomes. Ainsi, un examen clinique annuel est recommandé pour les patients atteints de NF1 sauf en cas de complications (Pinson 2002).

Le traitement des neurofibromes dans le cadre de la maladie de Von Recklinghausen est chirurgical. Il n'est indiqué que lorsqu'il y a une gêne esthétique ou fonctionnelle. Il est conseillé d'attendre la fin de croissance afin de minimiser les récurrences. Ces dernières sont surtout dues à la distension et l'infiltration des tissus mous par les neurofibromes.

- a redoubling of the mandibular canal, which is a pathognomonic sign of NF I,
- a hypoplasia of the ascending branch of the mandible,
- an opening of the angle of the mandible,
- a radiolucent lesion of cystic appearance.

We only noted a hypoplasia of the left ascending branch and the opening of the ipsilateral mandibular angle.

Finally other associated osseous anomalies can be present such as, the widening of the auditory canal, a defect in the fusion of the lambdoidal suture, an osseous dysplasia, a dysplasia of the sphenoid bone.... A profile teleradiography of our patient did not reveal any osseous anomalies of this type.

The diagnosis of Von Recklinghausen's disease is based on the clinical and radiological signs in the presence of the already cited pathognomonic signs. The anatomopathologic examination then makes it possible to confirm this diagnosis. However, in the absence of obvious clinical and radiological signs, the histological examination of the neurofibroma remains the only means of diagnosis. The evolution of the disease is as variable as its clinical expression. Generally, the evolution is asymptomatic and slow. Sometimes, the development of the tumor is seen in evolutionary spurts, in association with growth, puberty, or pregnancy. Malignant degeneration is rare. However, the prevalence of malignant transformation has been on the rise lately in NF I patients. The sarcomagenic degeneration classically appears in the broad, more diffuse, or pedunculated lesions (Allen et al., 1997). The etiopathogenicity of this degeneration remains unknown. Certain authors believe that the degeneration is spontaneous, initially starting off as a malignant tumor that was erroneously believed benign. Others question the role of surgery as a triggering element in the malignant transformation process (Tsutsumi et al., 1996). This assumption has been suspected, but has not yet been proven (Le Toux 1991).

In general, the lesions encountered are malignant schwannomas, epithelial schwannomas, or neurofibrosarcomas. Thus, an annual clinical examination is recommended for patients afflicted with NF I, except when complications present (Pinson 2002).

Surgery is the indicated treatment for a neurofibroma within the sphere of Von Recklinghausen's disease, but only when an esthetic or functional impediment imposes. It is advised to await the end of physical development to minimize recurrent lesions. These latter are notably due to the distension and infiltration of the neurofibromas into the soft tissue.



## Conclusion

La maladie de Von Recklinghausen est une pathologie héréditaire fréquente. Le suivi coordonné dans des centres spécialisés multidisciplinaires permet aux patients d'être pris en charge de manière rationnelle. La dégénérescence maligne possible des neurofibromes exige un suivi à long terme et un examen clinique attentif annuel des patients afin de détecter à temps toute sarcomatose. Le traitement de cette pathologie est chirurgical. Il n'est indiqué qu'en présence de troubles fonctionnels ou esthétiques, et l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire est de règle.

Von Recklinhausen's disease is a frequently encountered hereditary pathology. The patient follow-up coordinated in specialized multidisciplinary centers makes it possible for the patients to be accurately treated. The possible malignant degeneration of neurofibromas demands a long-term follow-up and an attentive annual clinical examination of the patient in order to precociously detect sarcomagenic degenerations. The treatment choice for this pathology is surgical. It is indicated only in the presence of functional or aesthetic impediments, and the anatomopathologic examination of all tumors is vital.

### Demande de tirés-à-part :

Docteur Hind KARIM - 11, rue Ibnou Khatima - résidence Narjiss - Quartier des Hopitiaux - 20100 Casablanca - Maroc.

e-mail : boumzebradriss@hotmail.com

## bibliographie

ALLEN C.M., MILORO M.

Gingival lesion of recent onset in a patient with neurofibromatosis. *Oral Surg* 1997;**84**:(6).

BEKISZ O., DARIMONT F., ROMPEN EH.

Diffuse but unilateral gingival enlargement associated with Von Recklinghausen neurofibromatosis. *J Clin Period* 2000;**27**:361-365.

BRASFIELD R.D., DAS GUPTA T.K.

Von Recklinghausen Disease : A clinicopathological study. *Ann Surg* 1972;**175**:(1).

CURTIN J.P., Mc CARTHY W.

Perineural fibrous thickening within the dental pulp in type 1 neurofibromatosis. A case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1997;**84**:400-403.

D'AMBROSIO J.A., LANGLAIS R.P., YOUNG R.S.

Jaw and skull changes in neurofibromatosis. *Oral Surg* 1988;**66**:391-396.

HARRISON T.R.

Principe de médecine interne. 13<sup>ème</sup> Ed Flammarion Paris, 1992.

HENZ Y., PIOTB., MERCIER J.

Difficultés de la prise en charge chirurgicale des manifestations faciales de la neurofibromatose de type I ou maladie de Von Recklinghausen chez l'enfant. *Rev. Stomatol. Chir. Maxillo-fac.* 2002;**103**:2:105-113.

LE TOUX G.

Manifestation linguale de la maladie de Recklinghausen. *Rev Odonto Stomat* 1991;**20**:(6).

LEE L., ABOPD., YAN Y.H., PHAROAH M.J.

Radiographic features of the mandible in neurofibromatosis

A report of 10 cases and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1996;**81**:361-367.

NEVILLE B.W., HANN J., NARANG R., GAREN P.

Oral neurofibrosarcoma associated with neurofibromatosis type I. *Oral Surg* 1991;**72**:456-461.

PIETTE-REYCHLER.

Traité de pathologies buccale et maxillo-faciale. Ed: Deboeck-universite 1991.

PINSON S., CREANGE A., BARBAROT S. STALDER J.F., CHAIX Y., RODRIGUEZ D.

Neurofibromatose 1 : recommandations de prise en charge. *Arch. Pediatr.* 2002;**9**:1:49-60.

RUGGIERI M., PAVONE V., POLIZZI A., ABLANESE S., MAGRO G., MERINO M., DURAY P.H.

Unusual form of recurrent giant cell granuloma of the mandible and lower extremities in a patient with neurofibromatosis type 1. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1999;**87**:67-72.

SHAPIRO S.D., ABRAMOVITCH K., VAN DIS M.L., SKOCSZYAS L.J., LANGLAIS R.P., JORGENSEN R.J., YOUNG R.S., RICCARDI V.M.

Neurofibromatosis : oral and radiographic manifestations. *Oral Surg* 1984;**58**:493-498.

SHARMAS.C., SRINIVASAN S.

Isolated plexiform neurofibroma of tongue and oropharynx : A rare manifestation of Von Recklinghausen's disease. *J Otolaryngol* 1998;**27**:(2).

TSUTSUMI T., OKU T., KOMATSUZAKI A.

Solitary plexiform neurofibroma of the submandibular salivary gland. *J Laryngol Otol* 1996;**110**:1173-1175.