

## Images in clinical medicine



# Transformation sarcomateuse de la maladie de Recklinghausen

Younes Barbach, Fatima Zahra Mernissi

**Corresponding author:** Younes Barbach, Service de Dermatologie et Vénérologie, Hôpital Universitaire Hassan II, Fès, Maroc. [dr.younes2011@gmail.com](mailto:dr.younes2011@gmail.com)

**Received:** 04 Aug 2018 - **Accepted:** 14 Aug 2018 - **Published:** 11 Mar 2021

**Keywords:** maladie de Von Recklinghausen, neurofibrome plexiforme, géant, neurofibromatose type 1

**Copyright:** Younes Barbach et al. Pan African Medical Journal (ISSN: 1937-8688). This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution International 4.0 License (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

**Cite this article:** Younes Barbach et al. Transformation sarcomateuse de la maladie de Recklinghausen. Pan African Medical Journal. 2021;38(256). 10.11604/pamj.2021.38.256.16742

**Available online at:** <https://www.panafrican-med-journal.com//content/article/38/256/full>

## Transformation sarcomateuse de la maladie de Recklinghausen

Sarcomatous transformation of Recklinghausen's disease

Younes Barbach<sup>1,&</sup>, Fatima Zahra Mernissi<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Service de Dermatologie et Vénérologie, Hôpital Universitaire Hassan II, Fès, Maroc

### **&Auteur correspondant**

Younes Barbach, Service de Dermatologie et Vénérologie, Hôpital Universitaire Hassan II, Fès, Maroc

## English abstract

*Neurofibromatosis type I is a common genetic disease. Affected patients are 4 times more likely to develop a tumor. Most tumors are benign (neurofibromas). Although these rarely result in malignant tumors, they represent the leading cause of death in patients, thus making neurofibromatosis type I a severe disease. It mainly develops to melanoma, pheochromocytoma, astrocytoma, optic glioma, Wilms tumor of and leukemia. Sarcomatous transformation is exceptional. Early diagnosis is essential. It arises from isolated nodular or plexiform neurofibromas. During the monitoring of patients with NF1 and with plexiform*

*neurofibromas, clinicians should consider the possibility of its transformation into neurofibrosarcoma. This is also the case for rapid increase in tumor size, its hardening, its extremely painful nature or the occurrence of neurological signs. We report the case of a 42-year-old female patient, with childhood history of Von Recklinghausen disease, presenting with pain, bleeding and an increase in plexiform neurofibroma size in the right lower limb (A, B, C). Clinical examination showed coffee-with-milk colored spots, cutaneous neurofibromas and large size ulcerated and painful mass involving all the right lower limb. Computed tomography (CT) scan of the limb objectified a tumoral process at the level of the posterior region of the lower limb. Biopsy of the mass showed malignant peripheral nerve sheath tumor.*

---

**Key words:** Von Recklinghausen disease, plexiform neurofibroma, giant, neurofibromatosis type 1

## Image en médecine

La neurofibromatose type I est une maladie génétique fréquente. Les patients qui en sont atteints ont 4 fois plus de risque de développer une pathologie tumorale. La majorité des tumeurs sont bénignes (neurofibromes), même si les complications tumorales malignes sont rares, ceux

sont-elles qui font toute la gravité de la NF1 car elles représentent la principale cause de décès des patients atteints. Il s'agit surtout de la transformation en mélanome, phéochromocytome, astrocytome, gliome des voies optiques, tumeur de Wilm et leucémie. La transformation sarcomateuse est exceptionnelle. Le diagnostic doit être précoce, il se développe à partir de neurofibromes nodulaires isolés ou plexiformes. La surveillance des patients atteints de NF1 et porteurs de neurofibromes plexiformes doit faire suspecter une transformation en neurofibrosarcome. Il est de même que l'augmentation rapide de la taille de la tumeur, le durcissement de sa consistance, le caractère très douloureux ou l'apparition de signes neurologiques. Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 42 ans, atteinte d'une maladie de Von Recklinghausen depuis son enfance, ayant consulté pour l'installation d'une douleur, un saignement et une augmentation de taille d'un neurofibrome plexiforme du membre inférieur droit (A, B, C). L'examen clinique objectivait la présence de tâches café au lait, des neurofibromes cutanés et une masse de grande taille prenant tout le membre inférieur droit ulcérée et douloureuse. Le scanner du membre montrait la présence d'un processus tumoral au niveau de la région postérieure du membre inférieur. La biopsie de la masse concluait à une tumeur maligne de la gaine nerveuse périphérique.



**Figure 1:** tumeur prenant tout le membre inférieur droit ulcérée et nécrotique par endroit (A, B, C)