

# NEUROFIBROMATOSE de type 2 et Schwannomes Vestibulaires

Des renseignements pour  
les malades et leurs familles



**Association Neurofibromatoses et Recklinghausen**  
34, vieux chemin de Grenade  
31700 - BLAGNAC

Tél. / fax : 05 61 30 03 37  
Mél : [ass.neurofibromatoses@wanadoo.fr](mailto:ass.neurofibromatoses@wanadoo.fr)  
Site Internet : <http://www.anrfrance.org>

*Cher lecteur,*

*Nous espérons que ce petit livre répondra à beaucoup de vos questions au sujet de la neurofibromatose de type 2.*

*Ce document a été préparé par l'Association Neurofibromatoses et Recklinghausen pour répondre aux nombreuses demandes faites par les personnes atteintes d'une de ces affections.*

*Ce bref document ne prétend pas répondre à toutes les questions qui se posent ; ce n'est qu'une façon d'entamer le dialogue.*



## Introduction

En France, 600 nouveaux cas de schwannome vestibulaire<sup>1</sup> sont diagnostiqués chaque année. Du fait de sa localisation au contact du nerf cochléaire, cette tumeur, qui reste constamment bénigne, menace toujours l'audition. Son exérèse est encore actuellement une opération délicate bien que les progrès de la microchirurgie aient permis récemment d'en diminuer les risques généraux et locaux, en particulier pour la fonction faciale. La conservation de l'audition est envisageable pour certaines tumeurs de petite taille. Près de 95% des sujets porteurs de schwannome vestibulaire ont une atteinte unilatérale, soit du côté droit, soit du côté gauche. Dans 5% des cas, il existe une tumeur bilatérale. Cette atteinte bilatérale est la conséquence d'une maladie génétique appelée neurofibromatose de type 2. Les études épidémiologiques suggèrent qu'une personne sur 35 000 serait affectée par cette maladie, qui est largement méconnue des non-spécialistes.

Ces dernières années ont été marquées par les progrès de la recherche génétique, permettant d'effectuer un diagnostic précis du type de mutation du gène NF2 et d'envisager à moyen terme un véritable conseil génétique. Par ailleurs, aujourd'hui l'imagerie permet de détecter des tumeurs de petite taille à un stade où la possibilité de conserver une audition utile est réelle. Enfin, l'utilisation de la technologie des implants auditifs du tronc cérébral permet de proposer une réhabilitation de l'audition dans les cas où les deux tumeurs sont trop volumineuses pour pouvoir la conserver.

Dans les pages qui suivent, nous résumons ce que nous savons de cette pathologie héréditaire.

---

<sup>1</sup> Le terme de schwannome vestibulaire désigne une tumeur anciennement appelée neurinome de l'acoustique. Ce changement de terminologie vient de l'acquisition récente que ces tumeurs ont pour origine la gaine de Schwann et impliquent initialement le contingent vestibulaire plutôt que la branche cochléaire de la VIII<sup>e</sup> paire de nerfs crâniens.

## Les grandes formes de neurofibromatoses

La première, de loin la plus fréquente, est appelée **neurofibromatose de type 1 (NF1)**, ou « maladie de Von Recklinghausen », ou encore « neurofibromatose périphérique ». Les signes majeurs sont les neurofibromes cutanés et les taches « café au lait ». Les altérations génétiques responsables de cette maladie affectent un gène localisé sur le chromosome 17.

La deuxième, plus rare, est la **neurofibromatose de type 2 (NF2)**, anciennement appelée « neurinome bilatéral de l'acoustique », ou « neurofibromatose centrale ». Le signe majeur est le développement, à l'intérieur du système nerveux central, de schwannomes vestibulaires. Les altérations génétiques responsables de la neurofibromatose de type 2 sont localisées sur le chromosome 22, donc différentes de celles de la NF1. Les cas d'atteinte simultanée par une NF1 et une NF2 sont exceptionnels (peut être 2 cas au monde).

En page 11 figurent les critères suffisants à un diagnostic non ambigu des deux formes de neurofibromatoses. Dans la pratique clinique, il est possible que tous les critères ne soient pas réunis et le diagnostic dépendra de la convergence d'un faisceau d'informations concernant le sujet et sa famille.

Les manifestations de la NF2 peuvent être classées en plusieurs groupes qui sont détaillés ci-dessous.

### La manifestation majeure : le schwannome vestibulaire

Le schwannome vestibulaire est une tumeur bénigne qui se développe au *dépend* du nerf vestibulaire (nerf transmettant les informations nécessaires à l'équilibre), à proximité du nerf cochléaire (nerf transmettant les informations auditives), du nerf facial (mobilité de la face, sécrétion lacrymale). Le danger de cette tumeur résulte de sa localisation à l'intérieur du conduit auditif interne et surtout de son évolution à l'intérieur de la boîte crânienne. En effet, son développement dans un volume strictement confiné par des structures osseuses peut conduire à la compression progressive des nerfs qui se trouvent à proximité. Dans les formes évoluées, cette compression peut s'étendre au cervelet et au tronc cérébral.

Les symptômes initiaux les plus fréquents sont une baisse de l'acuité auditive, le plus souvent progressive (parfois brutale) ou peu ressentie par le patient quand elle est unilatérale, plus vite gênante quand elle est bilatérale, ou la survenue d'acouphènes (bruits ou sifflements intermittents ou continus à l'intérieur de l'oreille), de difficultés d'équilibre lors d'un changement brusque de la position de la tête, ou une sensation de vertige. Plus rarement peut se manifester en premier lieu une douleur au niveau d'une moitié de la face.

Il faut noter qu'un schwannome vestibulaire ne se révèle qu'exceptionnellement par une douleur de l'oreille.

## Les autres manifestations

### 1) Manifestations oculaires

#### **La cataracte juvénile**

Il s'agit d'une opacité du cristallin, qui est une zone de l'œil à rôle de lentille. Dans la NF2, cette opacité peut survenir dès l'enfance. Elle se détecte par un examen ophtalmologique simple à la lampe à fente et présente des caractéristiques distinctes de celles survenant chez les personnes âgées. La cataracte juvénile de la NF2 se traduit rarement par des troubles visuels. Cependant, elle nécessite parfois une opération chirurgicale.

La recherche d'une éventuelle cataracte doit être systématiquement entreprise dans le bilan diagnostique de la NF2. Elle s'observe chez près de 40% des sujets atteints.

### 2) Manifestations cutanées

#### **a - Les taches « café au lait »**

Ce sont des taches cutanées sombres, dues à une concentration élevée de mélanine dans l'épiderme. Elles sont planes, souvent arrondies, à bord net et s'assombrissent après une exposition au soleil. Elles sont peut-être légèrement plus fréquentes chez les sujets atteints de NF2 que dans la population générale. On en retrouve au moins une chez 43% des patients. Moins de 10% des sujets atteints de NF2 ont plus de deux taches «café au lait». Elles ne sont source d'aucune complication ; en particulier, elles ne dégèrent jamais en cancer. Elles sont très fréquentes dans la neurofibromatose de type 1 et ont pu, dans le passé, provoquer quelques confusions diagnostiques.

#### **b - Les tumeurs cutanées**

Elles sont retrouvées dans 70% des cas, leur nombre peut varier de 1 à plus de 10. Ces tumeurs, en général discrètes, peuvent revêtir trois présentations cliniques différentes. Le premier type correspond à des tumeurs sous-cutanées bien limitées, en général sphériques, non adhérentes à la peau, et correspondant à des schwannomes se développant aux dépens d'un nerf périphérique. Le deuxième type est représenté par des petites surélévations cutanées bien limitées légèrement rugueuses et présentant une augmentation de la pilosité. Les tumeurs du dernier type, les moins fréquentes, sont des tumeurs papillaires intradermiques de couleur violette, comparables aux neurofibromes de la NF1.

Il n'a jamais été observé de neurofibrome plexiforme chez les sujets atteints de NF2.

### 3) Manifestations neurologiques :

Elles résultent de la présence de tumeurs se développant aux dépens du système nerveux central ou de ses enveloppes.

#### **a - Les méningiomes**

Les méningiomes se développent à partir d'une enveloppe qui entoure le système nerveux central, appelée l'arachnoïde. Ils peuvent apparaître aussi bien autour de l'encéphale que tout le long du canal rachidien. Un grand nombre d'entre eux est asymptomatique. Les symptômes peuvent être assez variables et dépendent de la localisation : lorsque le méningiome se développe dans la boîte crânienne, les symptômes peuvent prendre la forme de maux de tête, de troubles de la vision, de crises d'épilepsie, de difficultés motrices diverses. Lorsqu'ils se développent près de la moelle épinière, les méningiomes provoquent des troubles de la marche, des douleurs, etc ...

### **b - Les schwannomes d'autres localisations**

Outre le schwannome vestibulaire, d'autres nerfs peuvent être le siège d'un schwannome qui parfois ne se traduit que par peu ou pas de symptômes.

### **c - Les épendymomes**

Ce sont des tumeurs qui se développent à partir des cellules épendymaires qui tapissent les cavités intra-axiales du système nerveux central. Dans la NF2, ils se développent parfois au niveau du bulbe rachidien et de la moelle épinière cervicale.

## **Les complications**

Trois tumeurs, les schwannomes, les méningiomes et les épendymomes, sont la source de complications. Ces tumeurs sont pratiquement toujours bénignes, mais peuvent poser des problèmes selon leur localisation et la place qu'elles occupent. Quand leur volume devient important, elles peuvent comprimer les structures encéphaliques ou médullaires voisines et provoquer des lésions neurologiques sévères à l'origine de séquelles. Dans certains cas, la NF2 peut être rapidement évolutive chez des adolescents et certaines tumeurs peuvent entraîner des complications graves, d'où la nécessité d'un bilan et d'un suivi très régulier.

## **Le diagnostic**

Le diagnostic de NF2 est basé, nous l'avons vu, sur des critères définis. Pour y aboutir, tout va dépendre du premier symptôme présenté par le patient : gêne auditive, tumeur cutanée, troubles neurologiques. Le médecin traitant orientera le patient vers le spécialiste correspondant au trouble en cause (neurochirurgien, ORL, neurologue, pédiatre...). Celui-ci devra évoquer le diagnostic et pratiquer un bilan plus général. L'existence de centres spécialisés avec des équipes regroupant les différents spécialistes permet une prise en charge plus globale. Une imagerie initiale par IRM cérébrale, mais aussi de la moelle épinière permet alors au radiologue, lui aussi averti du diagnostic de NF2, d'effectuer le bilan précis des différentes lésions (schwannomes, épendymome, méningiome) : leur localisation, leur taille et leur répercussion sur les structures voisines. Ce n'est qu'avec ce type de bilan détaillé et complet que les décisions de traitement peuvent être prises, là aussi en faisant appel aux différents spécialistes impliqués (neurochirurgiens, ORL, ...).

Le paragraphe 12 présente les critères retenus pour faire un diagnostic de NF1 et de NF2 dans le cas d'un patient présentant des manifestations typiques de l'une ou l'autre de ces maladies.

## Le traitement

Une fois le bilan de la NF2 établi, le traitement est discuté en équipe pluridisciplinaire.

### **Schwannome vestibulaire**

Le plus souvent, la maladie est révélée par un schwannome vestibulaire. Le traitement idéal d'un schwannome vestibulaire est l'ablation complète de la tumeur en une opération chirurgicale unique, avec la préservation la plus complète possible des fonctions neurologiques. Cependant cette préservation n'étant pas toujours possible, il est parfois conseillé de ne pas intervenir tout de suite mais d'établir une surveillance régulière par examen IRM de l'évolution tumorale afin de déterminer le moment idéal de l'intervention si celle-ci se révèle ultérieurement nécessaire. L'ablation subtotale, la radiothérapie et la radio chirurgie peuvent être envisagées mais exposent à des risques plus importants de récurrence à plus ou moins long terme.

La décision thérapeutique est basée sur des éléments cliniques qui incluent l'état général du patient, le caractère évolutif de la tumeur et le contexte familial. Cette décision n'est pas simple. Pour la majorité des patients jeunes, porteurs d'une tumeur évolutive, provoquant des symptômes, la chirurgie est le traitement retenu. Les patients âgés sans déficit neurologique, dont la tumeur est stable, seront, de préférence, surveillés régulièrement.

Des progrès considérables ont été réalisés dans le domaine de la microchirurgie, qui permettent aujourd'hui l'exérèse complète des schwannomes vestibulaires dans la majorité des cas. La surveillance de la fonction du nerf facial par monitoring pendant l'opération, facilite la préservation de sa fonction. La conservation de l'audition est parfois possible pour des schwannomes vestibulaires de petite taille, avec surveillance des potentiels évoqués auditifs durant l'opération. Dans ces cas sélectionnés, le risque de surdité postopératoire est de 50%. Les meilleurs résultats dans le traitement chirurgical du schwannome vestibulaire sont obtenus dans des équipes oto-neurochirurgicales entraînées ayant une expérience suffisante pour maintenir, développer et raffiner une véritable expertise. Le traitement complet des sujets atteints de schwannome vestibulaire nécessite la coopération de nombreuses spécialités. Aussi, le travail d'équipe est nécessaire à la fois pour planifier et réaliser l'intervention chirurgicale, et pour reconnaître et prendre en charge les complications postopératoires potentielles, sans pour autant diluer les responsabilités.

La radiothérapie est une option offerte par certains spécialistes pour les patients qui ne peuvent ou qui ne souhaitent pas avoir de traitement chirurgical. La technique la plus fréquemment utilisée est une radiothérapie stéréotaxique (ou radio chirurgie) consistant en l'administration d'une dose unique par une multisource au cobalt 60. L'arrêt de la croissance de la tumeur est le but recherché. La détermination précise des indications de ce traitement est actuellement en cours d'évaluation. Il n'élimine pas le risque de surdité.

Le traitement chirurgical comporte, en cas de schwannomes vestibulaires bilatéraux, l'ablation de la tumeur la plus volumineuse dans le but essentiel de préserver le fonctionnement du nerf facial et éventuellement de lever une compression sur le tronc cérébral. Il est rare que l'audition puisse être conservée. Chez un patient porteur d'un faible déficit auditif tonal avec des potentiels évoqués peu modifiés, il est possible, dans certains cas favorables, de préserver l'audition. En revanche, chez un patient ayant une tumeur de plus de 2 cm de diamètre, ou qui remplit complètement le fond du canal auditif, la préservation de l'audition est, malgré la conservation anatomique du nerf cochléaire, tout à fait aléatoire.

Lorsque une perte unilatérale de l'audition est déjà définitive, des approches plus conservatrices sont adoptées pour l'autre côté. Celui-ci sera initialement surveillé étroitement sans traitement. Il est alors recommandé l'apprentissage de la labiolecture<sup>2</sup> qui sera nécessaire si une surdité bilatérale venait malheureusement à apparaître. La décompression chirurgicale du conduit auditif interne peut retarder l'évolution. La cortisone peut momentanément rattraper une surdité s'étant brusquement établie. L'évolution spontanée chez ces patients conduit à terme à une surdité totale bilatérale.

Actuellement, une nouvelle technologie permet de réhabiliter la fonction auditive déficiente. Il s'agit de l'implant auditif du tronc cérébral. Cet appareil permet, à l'aide de microprocesseurs, de transformer le son en impulsions électriques qui sont transmises directement aux noyaux cochléaires du tronc cérébral. Le patient peut entendre ainsi des sons et, dans les cas les plus favorables, avoir une conversation téléphonique avec ses proches. La mise en place de l'implant auditif du tronc cérébral est réalisée par des équipes oto-neurochirurgicales extrêmement spécialisées, étant donné les nécessités d'un placement idéal au niveau des noyaux cochléaires du tronc cérébral et la rééducation orthophonique et les réglages postopératoires.

L'implant auditif du tronc cérébral est actuellement un espoir dans la prise en charge de la NF2 car il permet, chez des patients bien sélectionnés, de retrouver une fonction auditive partielle après l'ablation des schwannomes vestibulaires qui mettent parfois en jeu le pronostic vital.

### Méningiomes

L'indication opératoire est portée seulement en cas de tumeur symptomatique.

Le traitement repose sur l'exérèse chirurgicale qui peut être rendue délicate dans certaines localisations. La radiothérapie ou la radio chirurgie sont des traitements complémentaires en cas d'exérèse incomplète avec récurrence tumorale.

### Tumeurs rachidiennes

L'indication opératoire est portée en cas de tumeur symptomatique. La chirurgie des tumeurs intra médullaires est difficile avec des risques d'aggravation neurologique. La chirurgie des tumeurs extra médullaires comprimant la moelle épinière est plus « classique ». La difficulté réside dans le contact, parfois étroit, entre la tumeur et la moelle épinière.

Au total, les indications opératoires sont à porter au cas par cas sans « schéma unique » nécessitant le plus souvent une expertise pluridisciplinaire.

En dehors de certains cas d'urgence, il faut à chaque fois mettre en balance le bénéfice et le risque de chaque traitement et de l'ensemble du programme thérapeutique.

---

<sup>2</sup> Lecture du langage parlé basé sur l'analyse du mouvement des lèvres de l'interlocuteur.

## La surveillance

Les sujets à risque nés d'un parent atteint doivent être surveillés annuellement au cours d'un examen clinique et neurologique. L'âge de début de cette surveillance n'est pas fixé : il pourrait se situer pendant l'adolescence ou après. Cet examen doit être complété d'un examen audiologique approfondi et d'un examen par IRM. En l'absence de diagnostic génétique, ces examens doivent être poursuivis au moins jusqu'à 30 ans, en espaçant éventuellement les examens radiologiques.

Les patients NF2 porteurs d'un schwannome vestibulaire qui n'a pas été opéré, ou dont l'exérèse a été incomplète, doivent faire l'objet d'une surveillance étroite, la meilleure méthode étant l'IRM. Après chaque examen, on note le plus grand diamètre de la tumeur et le degré d'envahissement de l'espace intracanalair. La détermination de la fréquence de cet examen tient compte de la taille, de la localisation et de la vitesse de croissance de la tumeur. Une grande difficulté de la surveillance est l'impossibilité, pour l'instant, de prévoir les poussées de croissance de ces tumeurs.

Certaines restent stables pendant des années, alors que d'autres s'accroissent annuellement de plusieurs millimètres dans leur diamètre. A la différence de certaines tumeurs observées dans la NF1, la croissance des schwannomes ne semble pas être influencée par la grossesse ou un traitement hormonal, ce qui peut être par contre le cas de certains méningiomes.



## La transmission héréditaire

Le corps humain se développe et fonctionne en utilisant des informations qui sont contenues dans les gènes. Ces gènes sont hérités de chacun des deux parents. Ils se regroupent sur des structures appelées chromosomes. A l'exception de deux chromosomes (appelés X et Y) qui, chez le garçon, ne peuvent être appariés, tous les chromosomes vont par deux. Chaque paire de chromosomes est numérotée. Il y a 22 paires de chromosomes. Un chromosome de chaque paire et un chromosome X sont apportés par l'ovule de la mère. L'autre chromosome de chaque paire et, soit un chromosome Y (pour un garçon), soit un autre chromosome X (pour une fille), sont apportés par le spermatozoïde du père.

La NF2 est provoquée par une anomalie unique portée par un seul des deux chromosomes de la paire n° 22. Lorsqu'une personne atteinte de NF2 a des enfants, elle ne transmet à chacun d'eux qu'un seul de ses chromosomes 22. Il y a donc pour chacun de ses enfants des probabilités égales que ce chromosome 22 soit le chromosome normal ou celui qui porte l'anomalie : le risque pour chaque enfant d'hériter de la maladie est de 50%.

Il est fréquent que les deux parents d'un sujet atteint de NF2 ne présentent eux-mêmes aucun symptôme de la maladie. Deux hypothèses permettent d'expliquer cette observation :

- 1) Il existe une anomalie génétique chez un des deux parents mais celle-ci, parce que l'âge d'apparition des symptômes est très variable, ne s'est pas encore manifestée. Il faut donc rechercher d'éventuels signes chez les deux parents en demandant des examens complémentaires tels qu'une IRM.
- 2) Aucun des deux parents n'a d'anomalie génétique. L'anomalie est apparue spontanément chez l'enfant. On dit qu'une nouvelle mutation est survenue (cause la plus fréquente). Ces événements ne sont ni augmentés, ni diminués par le mode de vie des parents, que ce soit avant ou pendant la grossesse.

## La variabilité de l'expression

On ne peut pas hériter partiellement de l'anomalie génétique responsable de la NF2. Soit on l'a, soit on ne l'a pas. On sait cependant qu'au sein d'une même famille, la gravité de la maladie peut varier d'un sujet atteint à l'autre. Cette variabilité n'est pas bien comprise et, en particulier, il n'est actuellement pas possible de prévoir précisément l'âge auquel vont apparaître les symptômes, ni leur évolution au cours du temps.

Il existe cependant des données statistiques : un sujet atteint de NF2 ne montre en général peu de signes avant la puberté. L'âge moyen de survenue des symptômes est légèrement supérieur à 20 ans. Parfois les premiers symptômes peuvent être très précoces, aux alentours de 5 ans. Il est très rare que les premiers symptômes apparaissent après 45 ans. La surveillance par IRM révélera des signes de schwannome vestibulaire chez la quasi-totalité des personnes âgées de plus de 30 ans, atteintes de NF2.

## Conseil génétique & diagnostic prénatal

*Le diagnostic génétique de la neurofibromatose de type 2 est disponible. Dans une famille, il est en premier lieu réalisé à partir de l'ADN d'un patient porteur de la maladie. Une mutation constitutionnelle du gène NF2 est identifiée chez environ 50% des patients. Dans les familles de ces patients, il est possible de proposer une surveillance clinique aux apparentés, basée sur un test génétique prédictif.*

### **UN DIAGNOSTIC PRENATAL EST-IL POSSIBLE ?**

Oui, dès la 10<sup>ème</sup> semaine de grossesse (12<sup>ème</sup> semaine d'aménorrhée) il est possible de savoir si le fœtus est ou non porteur du gène muté, autrement dit de savoir s'il est ou non atteint de neurofibromatose. En revanche, il est encore impossible de savoir quel sera le degré d'atteinte de cet enfant.

Ce diagnostic est actuellement possible qu'il s'agisse d'une forme familiale (plusieurs personnes atteintes dans la même famille) ou d'une forme sporadique de la maladie (une seule personne atteinte). Il faut bien entendu avoir au préalable avoir identifié la mutation du gène NF2, possible chez 50% des patients.

Le risque de fausse couche dans ce diagnostic est d'environ 1 à 2 %.

### **LA DECISION D'AVOIR UN ENFANT**

Un couple au sein duquel l'homme ou la femme est atteint de NF2 et désirant avoir un enfant doit, avant la conception, obligatoirement consulter un médecin généticien qui pourra :

- Rassembler tous les éléments de diagnostic des futurs parents mais également de leurs ascendants et collatéraux.
- Expliquer avec objectivité les risques encourus par l'enfant en précisant la grande variabilité clinique de la maladie,
- Entreprendre des tests génétiques (recherche de mutation)
- Discuter :
  - \* De la mise en route d'une grossesse « naturelle » avec la possibilité de réaliser un diagnostic prénatal à 12 semaines d'aménorrhée,
  - \* D'un éventuel recours à une procréation médicalement assistée avec don d'ovules ou de spermatozoïdes,
  - \* D'une possible adoption.

Un dialogue très sérieux est indispensable à l'intérieur du couple et entre le couple et le généticien avant de prendre une décision.

***Où trouver les centres de consultation de génétique, les médecins généticiens, les laboratoires de génétique moléculaire compétents ?***

**Un téléphone Maladies rares info service (n° azur) 0 801 63 19 20**

**Un site Internet ORPHANET (<http://orphanet.infobiogen.fr/>)**

## Critères diagnostiques

### 1) Neurofibromatose de type 1

Le diagnostic de NF1 est porté si au moins deux des signes suivants sont observés chez le même sujet :

- au moins 6 taches « café au lait » dont le plus grand diamètre est supérieur à 5 millimètres avant la puberté, supérieur à 15 millimètres après la puberté,
- au moins deux neurofibromes ou un neurofibrome plexiforme,
- présence de taches pigmentées dans les régions axillaires ou inguinales,
- lésions osseuses spécifiques telles qu'une anomalie de l'os sphénoïde ou un amincissement de la zone corticale des os longs,
- présence d'un gliome du nerf optique,
- au moins deux hamartomes de l'iris (nodules de Lisch),
- au moins un parent au premier degré atteint de NF1.

### 4) Neurofibromatose de type 2

Le diagnostic de NF2 est porté dans deux situations différentes :

- 1) soit le sujet présente des schwannomes vestibulaires bilatéraux visibles à l'IRM,
- 2) soit le sujet a un parent au premier degré atteint de NF2 et au moins l'un des signes suivants :
  - une masse unilatérale affectant la VIII<sup>e</sup> paire de nerfs crâniens,
  - un neurofibrome,
  - un méningiome,
  - un gliome épendymaire,
  - un schwannome localisé en dehors de la VIII<sup>e</sup> paire de nerfs crâniens,
  - une cataracte juvénile.



**Association Neurofibromatoses et Recklinghausen**

34, vieux chemin de Grenade

31700 - BLAGNAC