

Syndrome de Melkersson-Rosenthal À propos de deux observations

Fatimaezzahra BENSALÉK, Résidente, Service médecine interne, Centre Hospitalier Universitaire MOHAMED VI, Marrakech, Maroc

- Zineb LAALOU, Résidente, Service médecine interne, Centre Hospitalier Universitaire MOHAMED VI, Marrakech, Maroc
- Soukaina OUMLIL, Résidente, Service médecine interne, Centre Hospitalier Universitaire MOHAMED VI, Marrakech, Maroc
- Jaouad YOUSFI, PA, Service médecine interne, Centre Hospitalier Universitaire MOHAMED VI, Marrakech, Maroc
- Mouna ZAHLANE, PES, Service médecine interne, Centre Hospitalier Universitaire MOHAMED VI, Marrakech, Maroc
- Lamiaa ESSAADOUNI, PES, Service médecine interne, Centre Hospitalier Universitaire MOHAMED VI, Marrakech, Maroc

Introduction

Le syndrome de Melkersson-Rosenthal (SMR) est une granulomateuse rare récurrente et progressive. C'est une affection neuro-cutanéomuqueuse définie par une triade clinique : l'œdème oro-facial, la paralysie faciale (PF) et la langue plicaturée. La présentation clinique est rarement complète, ce qui rend son diagnostic plus difficile [1]. Nous rapportons deux observations différentes de ce syndrome rare.

Patients et Méthodes

Nous avons mené une étude observationnelle, colligeant deux cas de SMR dans notre service de médecine interne. Le diagnostic a été retenu selon la classification de Hornstein.

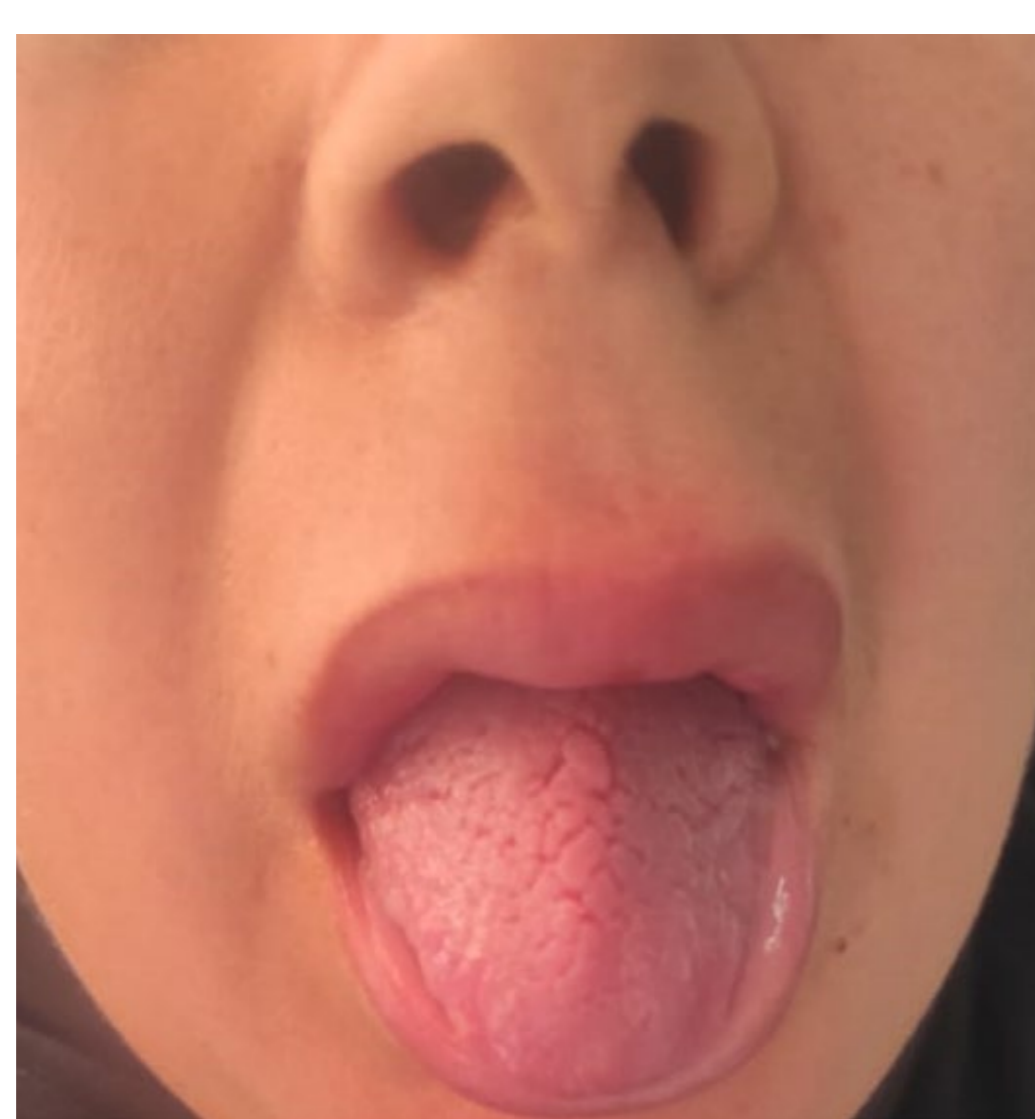


Figure 1: Aspect plicaturé de la langue avec œdème de la lèvre supérieure

Discussion

Le SMR est une granulomatose primitive ou secondaire. Il présente une grande variété de sa symptomatologie clinique. En effet, dans la majorité des cas, les signes cardinaux de la maladie ne se présentent pas de façon synchrone mais apparaissent successivement ce qui explique le retard diagnostique [1]. Il s'agit d'une affection relativement bénigne, dont le pronostic vital est exceptionnellement menacé mais plutôt qui présente souvent un préjudice esthétique important [2]. L'étiopathogénie du SMR reste inconnue et implique des facteurs multiples : infectieux, environnementaux, immunologiques et génétiques [3]. Le traitement est celui de la cause quand on trouve une étiologie. Les traitements médicaux à base des immunosuppresseurs et de corticostéroïdes sont souvent utilisés. Notamment la corticothérapie qui permet une rémission dans 50–80% et réduisent les rechutes dans 60–75% [4]. La prise en charge chirurgicale est une option pour la décompression chirurgicale du nerf facial et pour les formes sévères ou déformantes de chéilite [5-6].



Figure 2 a: Aspect plicaturé de la langue

Résultats

Il s'agissait de 2 femmes. L'âge d'apparition des premiers symptômes était à 4 ans dans un cas et de 20 ans dans le deuxième. L'âge moyen au moment du diagnostic était de 33,5 ans. Cliniquement, les deux patientes avaient une langue plicaturée et une paralysie faciale avec atteinte du nerf V, VI, VII droit et hypoesthésie au territoire du trijumeau droit, léger déficit de mastication, une limitation de l'abduction de l'œil à droite et un signe de Charles Bell positif (Fig.1, Fig.2 a, Fig.2 b) et une seule patiente avait un œdème oro-facial (Fig.1). Une xérostomie était notée chez une seule patiente. La biopsie labiale était réalisée chez une seule patiente, retrouvait une chéilite lympho-histiocytaire et granulomateuse sans nécrose caséuse ni agent pathogène. Les deux patients présentaient une sialadénite chronique à la biopsie des glandes salivaires accessoires. Le bilan phosphocalcique, les compléments sériques et le bilan immunologique étaient normaux dans tous les cas. Le bilan d'une sarcoïdose et d'une maladie à Ig G4 était négatif. Les patientes étaient traitées par une corticothérapie. L'évolution initiale était bonne dans tous les cas avec une corticodépendance dans un cas nécessitant la mise de la patiente sous méthotrexate.



Figure 2 b: Paralysie faciale périphérique

Conclusion

Le SMR représente un défi diagnostique et thérapeutique. La corticothérapie de courte durée constitue la pierre angulaire du traitement, avec d'autres options thérapeutiques à discuter au cas par cas. Une meilleure compréhension des mécanismes physiopathologiques permettrait d'améliorer sa prise en charge.

References

- [1] Elias MK, Mateen FJ, Weiler CR. The Melkersson-Rosenthal syndrome: a retrospective study of biopsied cases. *J Neurol*. 2013; 260:138-43.
- [2] A. Jbali, R. Klii, D. Braham, et al. Syndrome de Melkersson-Rosenthal À propos de 4 cas. *La Revue de médecine interne* 35S (2014) A96–A200.
- [3] Sun B, Zhou C, Han Z. Facial palsy in Melkersson-Rosenthal syndrome and bell spalsy: familial history and recurrence tendency. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2015;124:107-9.
- [4] Savasta S, Rossi A, Foidelli T, et al. Melkersson-Rosenthal syndrome in childhood: report of three paediatric cases and a review of the literature. *Int J Environ Res Public Health*. 2019;16(7):1289.
- [5] Sumeet R Dhawan, Arushi G Saini, Pratibha D Singhi. Management Strategies of Melkersson-Rosenthal Syndrome: A Review. *International Journal of General Medicine* 2020;13 61–65.
- [6] Fabricia Carolino, Margarida Fernandes, José Luís Plácido. Melkersson-Rosenthal syndrome – delay in the diagnosis of an early-onset oligosymptomatic variant. *Porto Biomed. J*. 2016;1(1):43-45.

