Syndrome de Melkersson-Rosenthal : Quand un simple œdème labial révèle une maladie rare

Nawal, SAHEL, Spécialiste, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.
Zineb, El BOUGRINI, Résidente, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.
Oumama, JAMAL, Spécialiste, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.
Farah, Ahellat, Résidente, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.
Ilyas, El Kassimi, Professeur, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.
Meryem, ZAIZAA, Spécialiste, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.
Adil, RKIOUAK, Professeur, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.
Bilal, TALAMOUSSA, Résident, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.
Youssef, SEKKACH, Professeur, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.

Introduction:

Le syndrome de Melkersson–Rosenthal (SMR) est une granulomatose bucco-faciale rare d'éthiopathogénie inconnue. Elle se caractérise par la triade clinique : un œdème oro-facial, une paralysie faciale périphérique et une langue plicaturée. Cependant, cette triade complète n'est retrouvée que chez moins de 25 % des patients. La présentation clinique est souvent incomplète, ce qui rend le diagnostic difficile. Nous rapportons ici l'observation d'une forme pauci-symptomatique de ce syndrome.

Observation:

Il s'agit d'une patiente de 56 ans, suivie pour hépatite virale B chronique inactive, et qui présentait depuis plusieurs mois un œdème labial persistant prédominant au niveau de la lèvre supérieure avec des épisodes d'aggravation paroxystiques survenant sans facteur déclenchant évident et ne s'accompagnant pas d'œdème laryngé ni d'autres signes allergiques. À l'interrogatoire, on ne retrouvait pas d'altération de l'état général ni de signes digestifs ni de symptômes articulaires ou neurologique. L'examen retrouvait un œdème de la lèvre supérieure de consistance élastique avec une langue hypertrophiée d'aspect plicaturé. Le reste de l'examen était sans particularités notamment pas de signe d'asymétrie faciale. Le bilan biologique ne montrait pas de syndrome inflammatoire biologique ni de signes de malabsorption. La NFS était normale. Les AAN et les ANCA sont négatifs et le dosage du C3, C4 et du C1 inhibiteur sont à des taux normaux. Les IgE totales étaient retrouvées à un taux normal. Le bilan thyroïdien était sans anomalie. Une biopsie labiale était pratiquée montrant un infiltrat granulomateux non spécifique sans nécrose caséeuse. Le bilan d'une sarcoïdose, d'une maladie à Ig G4 et de MICI était négatif. Le diagnostic de syndrome de Melkersson–Rosenthal a été retenu devant l'association d'un œdème labial et d'une langue plicaturée, avec un bilan étiologique négatif. Sur le plan thérapeutique, nous avons opté dans un premier temps pour une corticothérapie systémique ponctuelle lors des poussées invalidantes, puis pour une injection locale de triamcinolone 40 mg, ce qui a permis une régression significative de l'œdème et une rémission prolongée, maintenue après 18 mois de suivi.

Discussion:

Le SMR est une granulomatose oro-faciale, associée de manière inconstante à une paralysie faciale parfois différée dans le temps et à un aspect de langue plicaturée. Il survient le plus souvent chez l'adulte jeune, entre la 2e et la 4e décade, sans prédilection de race ni de sexe, bien que certains auteurs affirment une prédominance féminine. La forme mono-symptomatique est la plus fréquente. L'œdème palpébral isolé ne représente qu'environ 5 % des cas. La langue plicaturée est le signe le moins constant et n'est pas pathognomonique du syndrome. Une analyse histologique non contributive ne doit pas faire écarter le diagnostic. Certains auteurs distinguent deux formes cliniques : le type 1 se caractérisant par une atteinte surtout péribuccale alors qu'elle est palpébrale et orbitaire dans le type 2. L'étiopathogénie demeure inconnue et semble multifactorielle, impliquant des facteurs infectieux, environnementaux, immunologiques et génétiques. La prise en charge thérapeutique repose sur une corticothérapie systémique en phase aiguë et sur des injections intralésionnelles de corticoïdes dans les formes localisées. Les immunosuppresseurs (méthotrexate, thalidomide) sont indiqués dans les formes résistantes, tandis que la chirurgie correctrice (chéiloplastie) est proposée en cas de déformation labiale persistante.

Conclusion:

Le syndrome de Melkersson–Rosenthal demeure une affection rare et souvent méconnue, représentant un véritable défi diagnostique et thérapeutique. Son identification repose sur la corrélation entre les manifestations cliniques et les données histologiques. Une meilleure compréhension de ses mécanismes physiopathologiques pourrait permettre d'optimiser la prise en charge thérapeutique et d'améliorer le pronostic fonctionnel et esthétique des patients.