VASCULARITES

CA_319

Maladie de Behçet & syndrome de Melkersson-Rosenthal : association ou coïncidence?

Auteurs : Maryem, MHIRI, Résidente, Service de dermatologie et vénérologie, Hôpital Farhat Hached, Sousse, Tunisie
Maha, LAHOUEL, Docteur, Service de dermatologie et vénérologie, Hôpital Farhat Hached, Sousse, Tunisie
Nadia, GHARIANI FETOUI, Docteur, Service de dermatologie et vénérologie, Hôpital Farhat Hached, Sousse, Tunisie
Nejet, GHARIANI, Professeur, Service de dermatologie et vénérologie, Hôpital Farhat Hached, Sousse, Tunisie
Mohamed DENGUEZLI, Professeur, Service de dermatologie et vénérologie, Hôpital Farhat Hached, Sousse, Tunisie

I. Introduction:

- Syndrome de Melkersson-Rosenthal (SMR) : syndrome neuro-muco-cutanée rare
- **Triade classique** associant œdème orofacial récidivant + paralysie faciale périphérique + langue plicaturée.
- L'association avec la maladie de Behçet n'a été rapportée qu'exceptionnellement dans la littérature.

II. Observation:

- ✓ Patiente : 22 ans, sexe féminin
- ✓ Antécédents personnels : **maladie de Behçet** depuis 6 ans sous colchicine à la dose de 1mg/kg/j.
- ✓ Motif de consultation : **macrochéilite** fissurée de sa lèvre supérieure depuis 2 mois (figure 1).
- ✓ Signes associés : deux épisodes de **paralysie faciale périphérique** droite (imagerie cérébrale sans anomalies) + **langue plicaturée** (figure 2).
- ✓ Histopathologie de biopsie de la muqueuse labiale : cellules géantes réalisant des **granulomes épithélioides et giganto-cellulaires** sans nécrose caséeuse.
- ✓ Les explorations complémentaires ont éliminé une **sarcoïdose, une tuberculose ou une maladie de Crohn.**
- ✓ Le diagnostic de SMR est retenu devant ces données clinico-histologiques.
- ✓ Traitement : **doxycycline** 100mg/j avec une bonne évolution à 3 mois.

Figure 1: macrochéilite fissuraire de la lèvre supérieure.

Figure 2: langue plicaturée

III. Discussion

- ✓ Le syndrome de Melkersson-Rosenthal (SMR) : habituellement associé aux **granulomatoses** (sarcoïdose, maladie de Crohn).
- ✓ Son lien avec la maladie de Behçet reste **mal compris** ; un terrain immuno-inflammatoire partagé possible, sans exclure une coïncidence vu la rareté des deux affections.
- ✓ Il s'agit du **deuxième cas décrit** dans la littérature.
- ✓ Les deux observations rapportent :
  - sexe féminin,
  - origine méditerranéenne,
  - triade complète du SMR,
  - absence d'atteinte neurologique typique de Behçet.
- ✓ Vigilance devant des **atteintes cutanées et/ou neurologiques atypiques** dans la maladie de Behçet.
- ✓ Limites : données encore insuffisantes pour établir un lien certain.

IV. Conclusion

L'association rare entre la maladie de Behçet et le syndrome de Melkersson-Rosenthal mérite d'être connue afin d'éviter des retards diagnostiques et de **mieux comprendre les liens entre les pathologies granulomateuses et les vascularites.**