

CASE REPORT



Melkersson-Rosenthal syndrome. Report of four cases

Fadila Gharsallah, Esma Salah Eich, Sihem Benchiheb

Université 3 Boubnider, CHU Ben Badis, Constantine – Algérie.

ABSTRACT

Melkersson Rosenthal syndrome (SRM) is a rare entity. It is a facial granulomatosis. It consists of a triad of symptoms: plicated tongue, recurrent episodes of labial edema and unilateral facial paralysis. The diagnosis is confirmed by histology. Through four observations, we present in this article the clinical characteristics and the diagnostic approach that the clinician must follow in front of this pathology.

ARTICLE HISTORY

Received 12 Feb 2023

Accepted 04 Aug 2023

KEYWORDS

Melkersson-Rosenthal syndrome, etiopathogeny, clinical triad.

CORRESPONDING AUTHOR

Fadila GHARSALLAH

fadila.gharsallah@univ-constantine3.dz

1. INTRODUCTION

Le syndrome de Melkersson-Rosenthal (SRM) est une granulomatose oro-faciale rare (GOF), il associe classiquement une triade de symptômes : paralysie faciale récidivante, un œdème de la lèvre supérieure et une langue plicaturée (1,2). Hubschman en 1894 a décrit le premier cas sans pouvoir établir la relation entre les trois symptômes. En 1928, Melkersson a fait le lien entre la macrochéilie et la paralysie faciale, puis Rosenthal a identifié les trois signes que constitue la triade caractéristique (3). Nous rapportons dans cet article quatre cas de GOF, dans le but de faire connaître la démarche diagnostique à suivre lorsque le clinicien est confronté à une macrochéilie et d'exposer les particularités cliniques du SRM.

2. OBSERVATIONS

Patient 1: (Figure 1)

Une patiente D.B âgée de 44 ans, décrit une tuméfaction intermittente de deux lèvres évoluant depuis 5 ans avec des poussées épisodiques, une paralysie faciale périphérique unilatérale. La patiente souffre de larmoiement avec

hypersudation homolatérale. L'examen clinique a révélé un œdème des lèvres indolore, élastique, occupant à la fois le vermillon et la lèvre cutanée, La langue est plicaturée avec des fissures transversales. La biopsie labiale a confirmé le diagnostic en retrouvant de multiples foyers granulomateux épithélioïdes et gigantocellulaires sans nécrose centrale avec un infiltrat lymphoplasmocytaire péri-granulomateux.

Patient 2 : (Figure 2)

Il s'agit d'une patiente N.F âgée de 58 ans, se présentait à la consultation pour un oedème labial, évoluant dans un contexte douloureux depuis 3 à 4 ans. L'examen clinique retrouvait la notion de paralysie faciale intermittente et la plicature de la langue. La biopsie labiale inférieure a confirmé le diagnostic. Suite au diagnostic, une corticothérapie par voie générale de courte durée (prednisone 50 mg par jour pendant 10 jours) est débutée. Le traitement systémique est bien toléré.

Patient 3 : (Figure 3)

C'est un jeune patient M.S âgé de 28 ans, sans antécédents pathologiques, il présentait un œdème labiale très important

douloureux, gênant l'élocution, évoluant depuis 6 mois. L'examen clinique retrouvait un oedème de la langue avec des plicatures, une paralysie faciale intermittente; devant cette triade clinique le diagnostic de SRM est posé. Une corticothérapie par infiltration locale des deux lèvres a été entreprise chez le patient. Une régression partielle de la chéilite est observée après 24H.



Figure 1. patient 1, langue géographique

Patient 4 :

Il s'agit de la patiente B.R âgée de 26 ans, a consulté dans le service de chirurgie maxillo-facial pour une sensation d'engourdissement et une tuméfaction intéressant la région labiale et l'hémiface droite. Dans les antécédents médicaux, on note une paralysie faciale droite intermittente, des poussées de macrochéilie et d'oedème facial sans facteurs favorisants apparents. Le diagnostic de SMR a été retenu et une corticothérapie (30 mg de prednisone/j) pendant 1 mois est entreprise.



Figure 2. patient 2, une paralysie faciale gauche

3. DISCUSSION

Le SRM est rare, sa prévalence est estimée à 0,08 % (1, 2). Le diagnostic est souvent difficile car la triade classique n'est pas toujours présente en consultation (2, 3). La triade a été observée dans 8 à 30 % des cas (4). La maladie est dite oligosymptomatique lorsque les patients ne présentent que deux symptômes sur trois.

Le début de l'atteinte se situe vers l'adolescence puis le syndrome se constitue en plusieurs années avec une répartition égale dans les deux sexes (3). Les quatre observations rapportées n'avaient aucun lien de parenté.



Figure 3. Patient 3 un important oedème labiale inférieur

Les symptômes cliniques de la triade n'apparaissent pas de manière synchrone, ce qui explique le retard diagnostique. L'oedème oro-facial est le signe majeur du syndrome. La biopsie labiale profonde montre un infiltrat granulomateux épithélioïde et gigancocellulaire, engainant quelquefois les vaisseaux dermiques ou pénétrant dans les capillaires lymphatiques dilatés. La Chéilite de Miescher, caractérisée par un oedème oro-facial intermittent et un infiltrat granulomateux en histologie est considérée par certains auteurs comme une forme mono symptomatique du SRM (5).

Bien que son étiologie soit inconnue, le SRM a une association familiale (4,5). Plusieurs théories ont été avancées suggérant une cause infectieuse, une prédisposition génétique sous la forme d'une dominance autosomique incomplète, ou une cause allergique.

Récemment, des chercheurs ont identifié une expansion lymphocytaire monoclonale dans les lésions de la granulomatose oro-faciale (GOF) et ils ont suggéré qu'elle pourrait être secondaire à une stimulation antigénique chronique (5).

Sur le plan thérapeutique, aucun traitement ne prétend guérir cette maladie. Les traitements symptomatiques proposés ont simplement pour but d'éviter ou d'espacer les récives pour soulager les malades et améliorer leur qualité de vie (1,3).

Le SRM présente souvent un préjudice esthétique important. Plusieurs conduites thérapeutiques ont été proposées. Les traitements médicaux (corticostéroïdes, antipaludéens de synthèse, tétracyclines) sont souvent décevants. La chéiloplastie de réduction peut être proposée pour les formes stables et

résistantes au traitement médical. La corticothérapie intra-lésionnelle constitue une alternative thérapeutique efficace, et qui permet d'éviter les effets indésirables de la voie générale (3-5).

4. CONCLUSION

Le SMR est une affection rare, caractérisée par l'association de manifestations neurologiques (paralysie faciale) et buccales (oedème labial et langue plicaturée). Bien que l'étiologie et la pathogénie du SMR restent imprécises, le traitement de l'oedème bucco facial et de la paralysie faciale comporte de nombreuses propositions thérapeutiques qui ne répondent que partiellement à l'attente des patients. De plus, ces traitements n'empêchent pas les récides.

DECLARATION D'INTERETS

Les auteurs ne déclarent pas de conflits d'intérêt en rapport avec cet article.

REFERENCES

- 1- Jasinska D 1 , Boczon J 2 . Melkersson-Rosenthal syndrome as an early manifestation of mixed connective tissue disease. *Eur J Med Res*. 2015 Dec 23;20:100. doi: 10.1186/s40001-015-0192-7.
- 2- Liu R 1 , Yu S. Melkersson-Rosenthal syndrome: a review of seven patients. *J Clin Neurosci*. 2013 Jul;20(7):993-5. doi: 10.1016/j.jocn.2012.10.009. Epub 2013 May 7.
- 3- Gerressen M 1 , Ghassemi A, Stockbrink G, Riediger D, Zadeh MD. Melkersson-Rosenthal syndrome: case report of a 30-year misdiagnosis. *J Oral Maxillofac Surg*. 2005 Jul;63(7):1035-9.
- 4- Ozgursoy OB 1 , Karatayli Ozgursoy S, Tulunay O, Kemal O, Akyol A, Dursun G. Melkersson-Rosenthal syndrome revisited as a misdiagnosed disease. *Am J Otolaryngol*. 2009 Jan-Feb;30(1):33-7. doi: 10.1016/j.amjoto.2008.02.004. Epub 2008 Jul 22.
- 5- Wenjing Kuang , Xiaobo Luo , Jiongke Wang , Xin Zeng. Research progress on Melkersson-Rosenthal syndrome. *Zhejiang Da Xue Xue Bao Yi Xue Ban* . 2021 Apr 25;50(2):148-154. doi: 10.3724/zdxbyxb-2021-0103.