

Le syndrome de Melkersson-Rosenthal : à propos de 02 cas

Azizi S H¹, Sakhi A², Youcef A¹, Abdi Y¹

¹Service de pédiatrie -EPH Adjir Ben ThabetYoub – Saida.

²Service de pédiatrie -A- CHU ORAN.

-Adresse E- mail : azizisdaydimhoucine@gmail.com



Introduction :

Le syndrome de Melkersson-Rosenthal est une pathologie oro-faciale rare caractérisée par une triade clinique : paralysie faciale récurrente, un œdème labiale et une langue scrotale. Sa prévalence dans la population pédiatrique est de 0,04% touchant beaucoup plus les adolescents de sexe masculin, son étiologie exacte est inconnue.

Observation 01 :

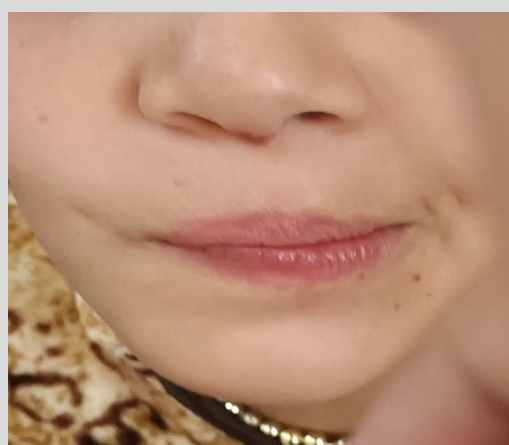
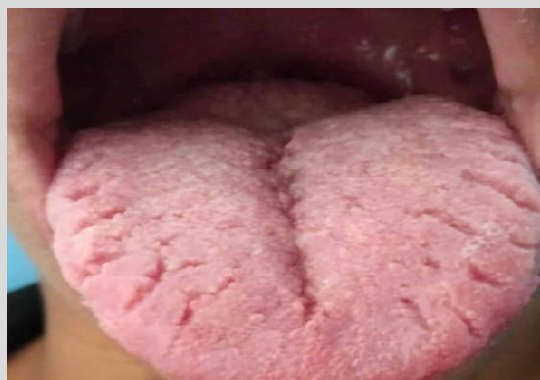
Il s'agit d'un enfant âgé de 09 ans ayant consulté pour une fièvre avec un maux de gorge. Sur le plan clinique : l'enfant présentait un œdème du lèvres supérieur, une paralysie faciale périphérique unilatérale évoluant depuis plus de 3 ans et une langue plicaturée (scrotale). Le SMR est évoqué mais le diagnostic de certitude repose sur la biopsie labiale à la recherche des foyers granulomateux épithéliaux non nécrosés chose qui n'a pas pu être réalisée chez l'enfant par manque de plateau technique. L'enfant a été mis sous corticothérapie pendant 10 jours où l'évolution fut marquée par une nette régression des signes cliniques.

Observation 02 :

Il s'agissait d'une fille âgée de 11 ans trisomique ayant consultée pour une toux évoluant depuis 01 mois + aphtose buccale récurrente, un épisode de tuméfaction des lèvres 06 mois auparavant attribué à une infection d'origine dentaire, antécédents familiaux de PF récidivante. Sur le plan clinique, la patiente avait une langue plicaturée. Le diagnostic de SMR est évoqué devant la présence d'une triade clinique : œdème labiale, langue plicaturée et paralysie faciale. La biopsie n'a pas pu être faite car la fille était traitée par une corticothérapie à la dose de 0,5mg/kg/j. L'évolution initiale était bonne.

Discussion :

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. Il s'agit d'une affection relativement bénigne, dont le pronostic vital est exceptionnellement menacé mais plutôt qui présente souvent un préjudice esthétique important. L'étiopathogénie du SMR reste inconnue et implique des facteurs multiples : infectieux, environnementaux, immunologiques et génétiques. Le traitement est celui de la cause quand on trouve une étiologie. Sinon, c'est la corticothérapie qui peut ne pas être efficace et, dans ce cas, les cyclines peuvent être utilisées.



-Conclusion : Le syndrome de Melkersson-Rosenthal représente une entité diagnostique et thérapeutique rare, la bonne compréhension des mécanismes physiopathologiques permet d'améliorer sa qualité de PEC