UNIVERSITE DE NANTES
UNITE DE FORMATION ET DE RECHERCHE D'ODONTOLOGIE

Année : 2010 N° 23

LE SYNDROME DE MELKERSSON-ROSENTHAL

THESE POUR LE DIPLOME D'ETAT
DE DOCTEUR EN CHIRURGIE DENTAIRE

présentée et soutenue publiquement par

CHEIKH Samia
née le 22/10/1984

le 16/06/2010 devant le jury ci-dessous :

Président : Monsieur le Professeur Olivier LABOUX
Assesseur : Monsieur le Docteur Sylvain LEBORGNE

Co-directeur : Monsieur le Docteur Tony GOURE
Directeur : Monsieur le Docteur Saïd KIMAKHE

SOMMAIRE

1. Introduction 6
2. Historique 7
3. Rappels anatomiques 7
3.1 Le nerf facial 7
3.1.1. Organogenèse 8
3.1.2. Anatomie descriptive 9
3.1.3. Distribution 12
3.1.4. Vascularisation 13
3.1.5. Systématisation 14
3.1.6. Anatomie clinique 15
3.2. Les lèvres 16
3.2.1. La face externe 16
3.2.2. La face interne 16
3.2.3. Constitution 16
3.2.4. Vascularisation et innervation 16
3.3. La langue 17
3.3.1. Configuration externe 17
3.3.1.1. Le dos de la langue 17
3.3.1.2. La face inférieure 17
3.3.1.3. Les bords latéraux 18
3.3.1.4. La racine de la langue 18
3.3.1.5. L'apex 18
3.3.2. Constitution 18
3.3.2.1. Le squelette ostéo-fibreux 19
3.3.2.2. Les muscles de la langue 19
3.3.2.3. La muqueuse linguale 20
3.2.3. Vascularisation 21
3.2.3.1. Les artères 21
3.2.3.2. Les veines 21
3.2.3.3. Les lymphatiques 21
3.2.4. Innervation 21
3.2.4.1. Innervation motrice 21

3.2.4.2. Innervation sensitive 21
3.2.4.3. Innervation sensorielle 21
4. Généralités sur la pathologie 22
4.1. Epidémiologie 22
4.2. Description clinique 23
4.3 Evolution 25
5. Diagnostic positif 26
5.1 Symptômes majeurs 26
5.1.1 Œdème oro-facial 26
5.1.1.1 Description clinique 26
5.1.1.2. Complication 30
5.1.2. Paralysie faciale 30
5.2. Symptômes de second ordre 33
5.2.1. Langue plicaturée 33
5.2.2. Œdème d'aspect histologique non caractéristique 35
5.2.3. Céphalée à type de migraine 35
5.2.4. Atteinte d'autres nerfs crâniens 35
5.2.5. Symptômes ophtalmologiques 35
5.2.6. Symptômes psychiatriques 36
5.2.7. Manifestations gingivales 36
5.3. Symptôme de troisième ordre 37
5.4. Examen para-cliniques 38
6. Diagnostic différentiel 40
6.1 Diagnostic différentiel de l'œdème oro facial 40
6.1.1. Macrochéilie 40
6.1.1.1. Sarcoïdose 40
6.1.1.2. Maladie de Crohn 41
6.1.1.3. Œdème angioneurotique 42
6.1.1.4. Erysipèle récurent 43
6.1.1.5. Chéilites glandulaires 43
6.1.1.6. Le syndrome d'Ascher 44
6.1.1.7. Lymphangiome 44
6.1.1.8. Hémangiome 44

6.1.1.9. Lymphome T/NK 44
6.1.1.10. Neurofibrome des lèvres 45
6.1.1.11. Amyloïdose buccale 45
6.1.1.12. Herpès 45
6.1.1.13. Traumatisme externe ou auto-induit par morsure répétée 46
6.1.1.14. Maladie de Kawasaki ou syndrome cutanéo-muqueux lymphonodulaire 46
6.1.1.15. La lèpre 46
6.1.2. Œdème facial 47
6.1.2.1. Infection d'origine dentaire 47
6.1.2.2. Syndrome cave supérieur 48
6.2 Diagnostic différentiel de la paralysie faciale 49
6.2.1. Paralysie faciale idiopathique 49
6.2.2. Paralysie faciale zoostérienne 50
6.2.3. Autres paralysies faciales d'origine infectieuse 50
6.2.4. Paralysies faciales otitiques 51
6.2.5. Paralysies faciales traumatiques 51
6.2.5.1. Paralysie faciale et fracture du rocher 52
6.2.5.2. Paralysie faciale et plaies de la région parotidienne 52
6.2.5.3. Paralysie faciale post-opératoire 52
6.2.6. Paralysies faciales tumorales 52
6.2.7. Paralysies faciales et maladies générales 53
6.2.7.1. Le diabète et autres maladies métaboliques 53
6.2.7.2. La sarcoïdose 53
6.2.7.3. La maladie de Gougerot-Sjögren et autres collagénose 53
6.2.7.4. Les vascularites 54
6.2.8. Paralysies faciales et affections neurologiques 54
6.2.9. Paralysies faciales de l'enfant 55
6.3. Diagnostic différentiel de la langue plicaturée 55
7. Etiologie 55
7.1. Hypothèse de l'hérédité 55
7.2. Hypothèse de l'infection 58
7.3. Hypothèse immuno-allergique 59

8. Traitements 60
8.1. Traitements médicamenteux 61
8.1.1. Corticostéroïdes 61
8.1.2. Association de diapsone et triamcinolone par injection 62
8.1.3. La clofazimine 63
8.1.4. La colchicine 64
8.1.5. Le méthotrexate 64
8.1.6. Thalidomide 65
8.1.7. Lymécycline 66
8.1.8. Elimination des foyers infectieux 67
8.2. Traitements chirurgicaux 67
8.2.1. Chéiloplastie 67
8.2.2. Totale décompression du nerf facial 73
9. Conduite à tenir pour le chirurgien dentiste. 75
9.1. Le rôle de l'odontologiste est triple 75
9.2. Cas clinique n°1 : importance de l'interrogatoire pour le diagnostic 75
9.2. Cas clinique n°2 : importance de l'élimination des foyers infectieux 79
10. Conclusion 83
Références bibliographiques 84
Table des illustrations 90

1. Introduction

Le syndrome de Melkersson-Rosenthal est une pathologie rare qui se caractérise par la triade : œdème oro-facial, paralysie faciale périphérique et langue plicaturée. Il est rare de trouver le syndrome dans sa forme complète, ce qui rend son diagnostic plus difficile.

Le syndrome a été découvert entre 1928 et 1931 et reste encore peu connu des professionnels de santé en particulier du milieu odontologique. Il doit cependant être pris en compte dans le diagnostic différentiel lors d'œdèmes de la face, notamment labial.

Le syndrome de Melkersson-Rosenthal nécessite une collaboration étroite entre les médecins et le chirurgien dentiste pour une prise en charge optimum.

Après un rappel anatomique des principales zones touchées par le syndrome de Melkersson-Rosenthal (le nerf facial, les lèvres et la langue), nous aborderons des généralités sur la pathologie afin de connaître son épidémiologie son mode d'évolution et sa description clinique. Nous verrons ensuite les diagnostics positifs et différentiels, puis, les différentes hypothèses étiologiques, les différents traitements possibles pour finir par la conduite à tenir du chirurgien dentiste accompagnée de la présentation d'un cas clinique.

Nous allons débuter cet exposé par une étude de l'historique afin de comprendre le cheminement des pathologistes dans la compréhension et l'acquisition de ce syndrome.

2. Historique

C’est Rossolimo qui en 1901 a d’abord observé la triade du symptôme chez une patiente souffrant de migraine. Il a alors fait le lien entre la paralysie faciale et la migraine ophtalmique.

Ernest Melkersson en 1928 a rapporté une association de paralysie faciale récurrente et d’œdème angioneurotique chez une patiente de 35 ans. Cependant, il n’avait pas observé de langue plicaturée.

C’est Curt Rosenthal en 1930 qui a observé une proportion significative de langues plicaturées chez deux de ces patients présentant aussi des œdèmes oro-faciaux et des paralysies faciales récurrentes et qui compléta le syndrome.

Lüscher, en 1949, donna le nom de syndrome de Melkersson-Rosenthal à la triade clinique d’œdème oro-facial, paralysie faciale et langue plicaturée.

Par la suite, les études menées par de nombreux auteurs ont permis de compléter le syndrome afin de rechercher les causes et les traitements.

3. Rappels anatomiques

3.1 Le nerf facial (Fontaine 1996)

Le nerf facial est un nerf complet c'est-à-dire à la fois moteur, sensitif, sensoriel et sécrétoire, qui forme avec son homologue controlatéral la septième paire des nerfs crâniens. Il résulte de l’accolement (à partir du ganglion géniculé) de deux nerfs différents à leur origine, un nerf moteur et un nerf sensitif.

Le nerf moteur est le nerf facial proprement dit; il véhicule :

- des neurofibres branchio-motrices destinées surtout aux muscles cutanés du visage et du cou (il contrôle la mimique) mais aussi à d’autres muscles plus profonds (ventre postérieur du muscle digastrique, muscle stylo-hyoïdien, muscle de l’étrier ou stapédien, muscle élévateur du voile du palais, muscle uvulaire) ;
- des neurofibres viscéro-motrices destinées aux glandes lacrymales, nasales et palatines.

Le nerf sensitif est le nerf intermédiaire (nerf de Wrisberg), pourvu d'un renflement, le ganglion géniculé ; il véhicule :

- des neurofibres sensitives pour le méat acoustique externe [conduit auditif externe] (et parfois pour la langue) ;
- des neurofibres sensorielles, véhiculant le sens du goût des deux tiers antérieurs de la langue ;
- des neurofibres viscéro-motrices destinées aux glandes submandibulaire et sublinguale.

Il est caractérisé par sa traversée de la partie pétreuse de l'os temporal [rocher] et de la glande parotide. Dans la première, il contracte des rapports intimes avec les cavités de l'oreille interne et de l'oreille moyenne, ainsi qu'avec le nerf vestibulo-cochléaire. Il peut être comprimé par des tumeurs de ce dernier et les cancers de la glande parotide qui entraînent sa paralysie.

3.1.1. Organogenèse

Le nerf facial est le nerf du deuxième arc branchial. Comme chez les vertébrés inférieurs, il en innerve les dérivés : ventre postérieur du muscle digastrique, muscle stylo-hyoïdien, muscle stapédien, muscle élévateur du voile du palais, muscle uvulaire. Ce n'est que secondairement, chez les mammifères essentiellement, que le mésenchyme du deuxième arc s'étend et recouvre la face et le cou, et s'y différencie en muscles cutanés, dont l'innervation est assurée par le nerf facial.

Le nerf intermédiaire se développe à partir d'un ganglion acoustico-facial unique. Son territoire sensitif, initialement vaste, a été réduit par l'extension de celui du nerf trijumeau.

Le nerf facial est secondairement inclus par l'ossification de la maquette cartilagineuse du rocher de l'os temporal.

3.1.2. Anatomie descriptive

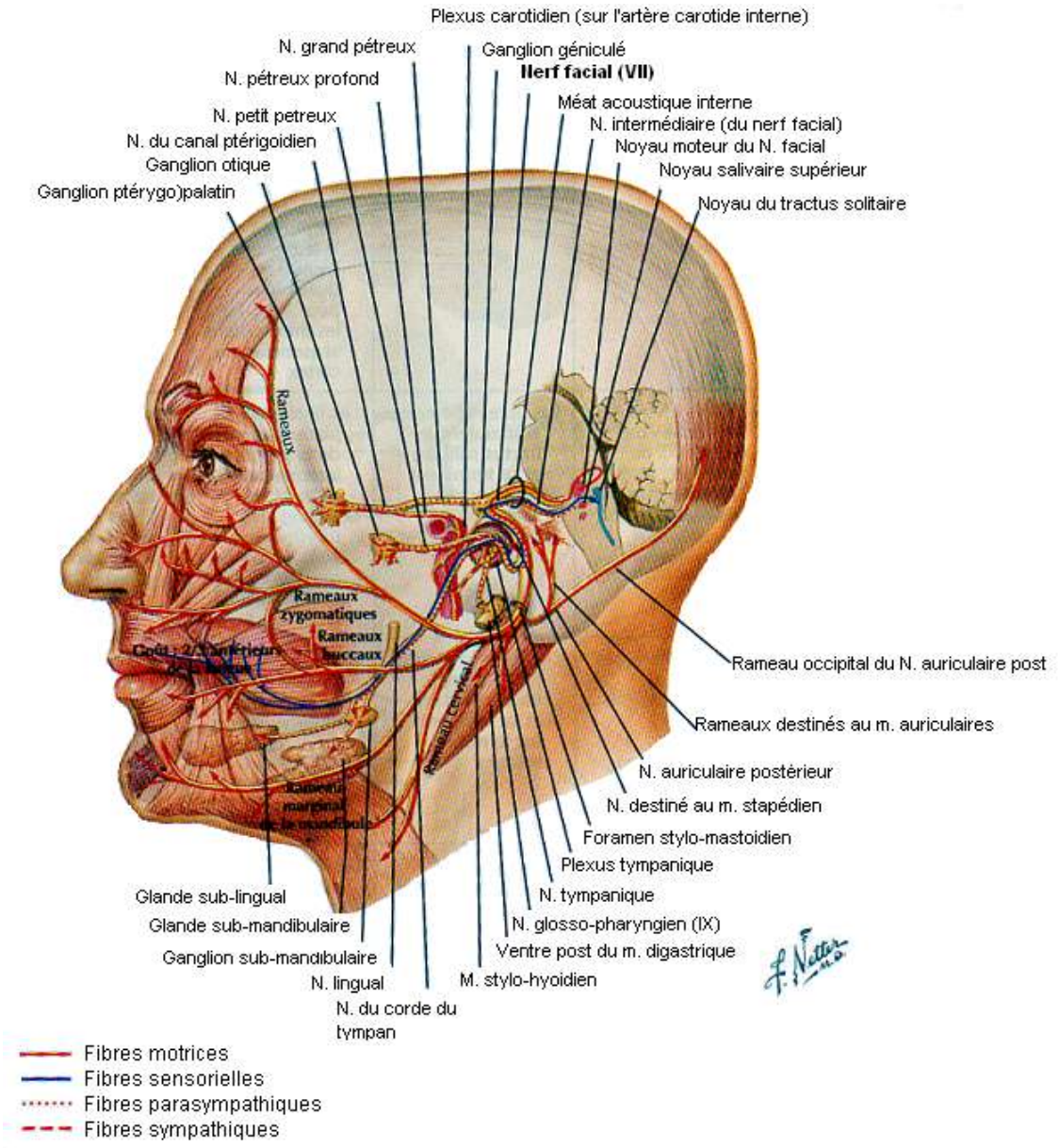


Figure 1 : Trajet du nerf facial (Netter, 2009)

Origine réelle

Les neurofibres branchio-motrices sont issues du noyau facial, situé un peu plus profondément et un peu plus latéralement que le noyau du nerf abducens (VI). Ses neurofibres contournent le noyau du nerf abducens, successivement médialement, en arrière et latéralement ; leur saillie dans la fosse rhomboïde soulève le colliculus facial. Elles traversent le pont obliquement en avant et latéralement et émergent au niveau de la partie moyenne du sillon bulbo-pontin.

Les neurofibres viscéro-motrices sont issues du noyau parasympathique du nerf facial (noyau lacrymal) et du noyau salivaire supérieur.

Les neurones sensitifs ont leur corps cellulaire dans le ganglion géniculé. Leurs axones se terminent dans la partie supérieure du noyau du tractus solitaire (noyau du faisceau solitaire).

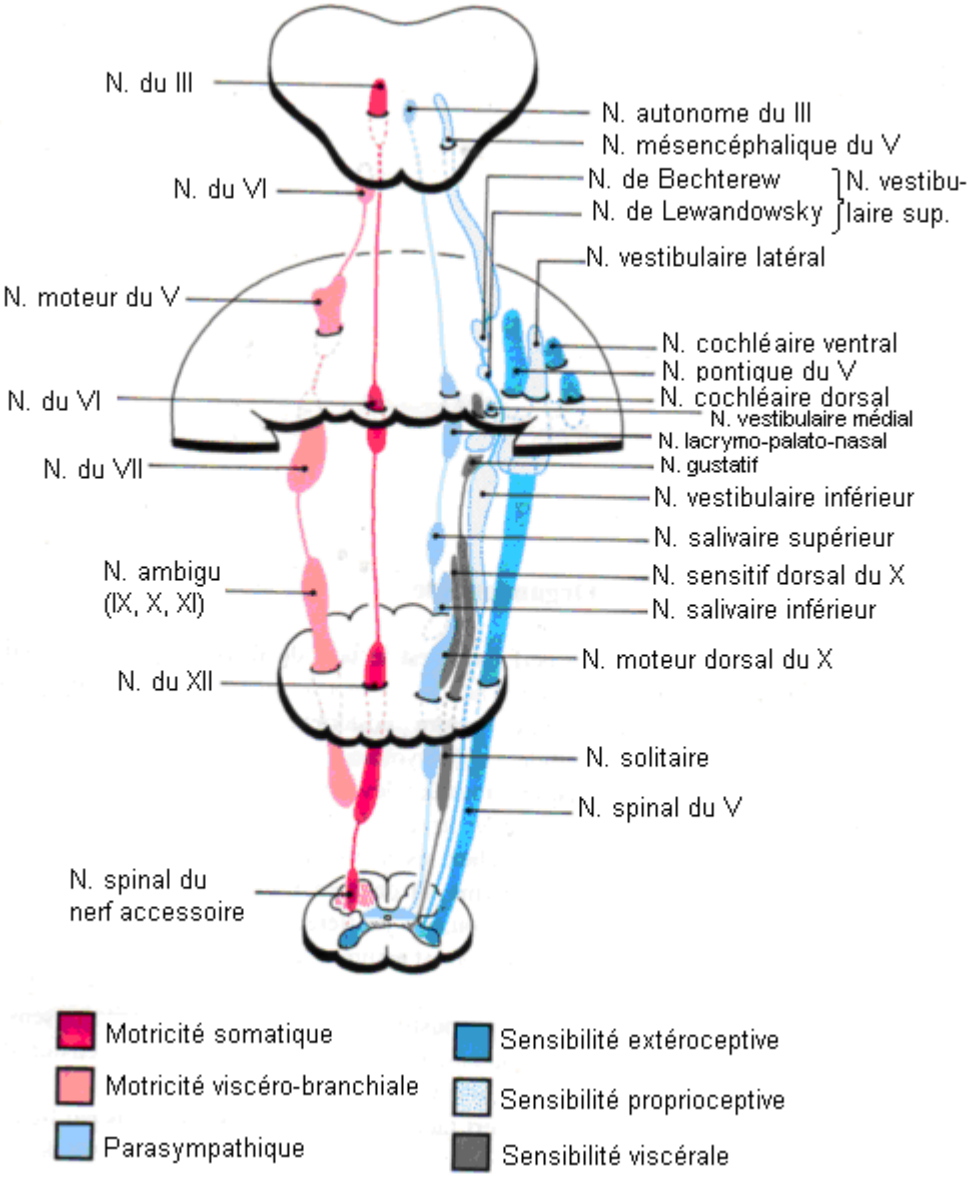


Figure 2: Origine réelle du nerf facial. Noyaux des nerfs crâniens (J. Bossy, 1990, neuroanatomie, Springler Verlag Paris)

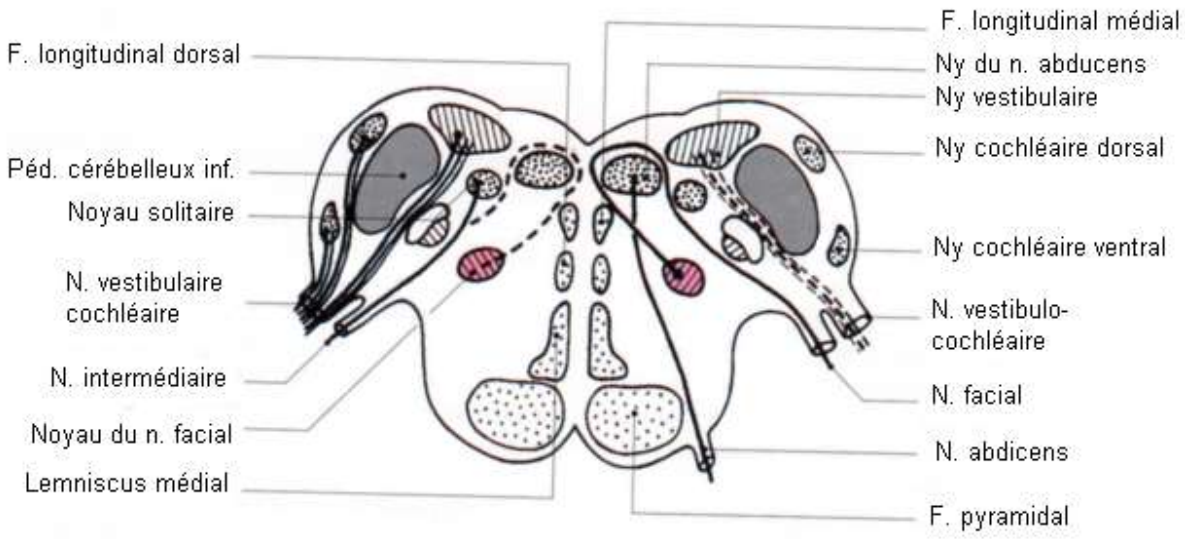


Figure 3 : coupe transversale passant par le noyau moteur du nerf facial (J. Bossy, 1990, neuroanatomie, Springler Verlag Paris)

Origine apparente

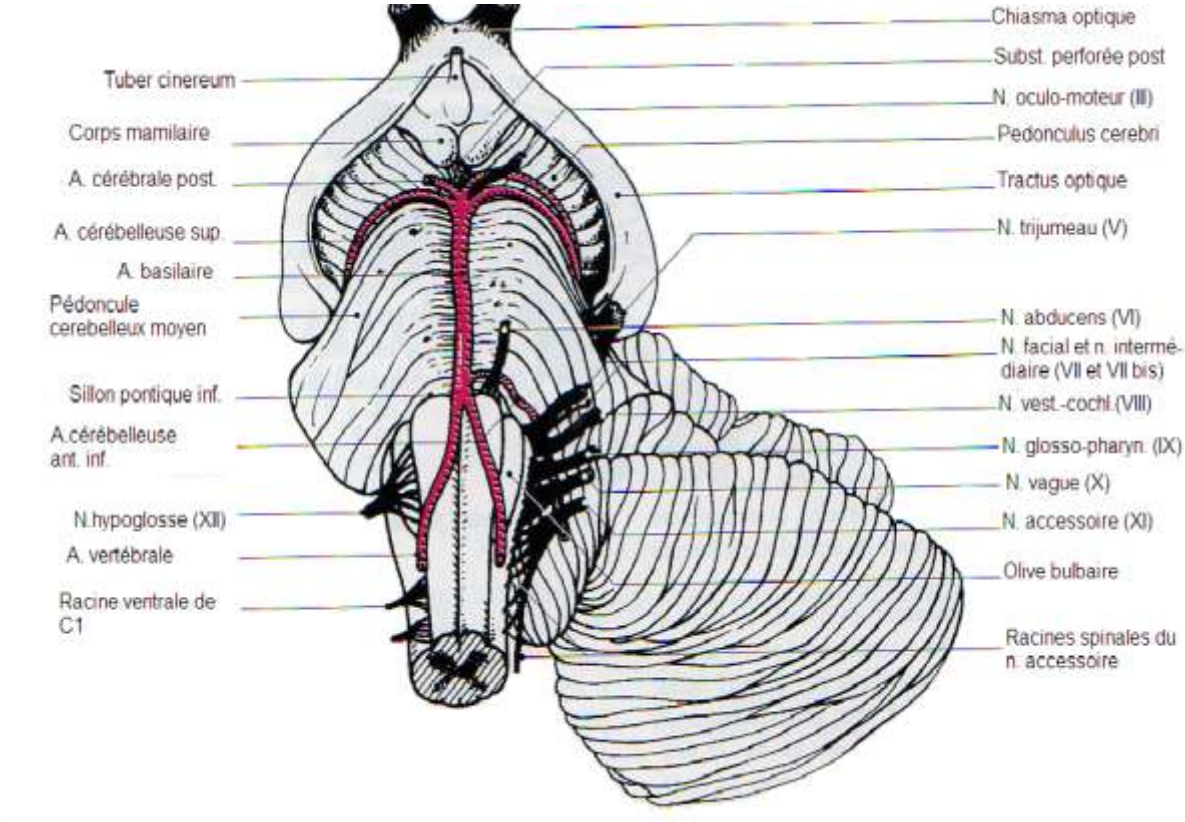


Figure 4: origine apparente des nerfs crâniens (Chevrel et Fontaine, 1995)

Le nerf facial émerge à la partie moyenne du sillon bulbo-pontin, au dessus de l'aire rétro-olivaire du cordon latéral de la moelle allongée (bulbe rachidien), en avant des nerfs mixtes IX, X et XI.

Le nerf intermédiaire (n. intermédiaire de Wrisberg), plus grêle que le nerf facial, pénètre dans le sillon bulbo-pontin un peu en arrière et latéralement.

Trajet

Les nerfs facial et intermédiaire traversent avec le nerf vestibulo-cochléaire le trigone ponto-cérébelleux et le méat acoustique interne [conduit auditif interne]. A celui-ci fait suite le canal facial (aqueduc de Fallope) avec ses trois segments, labyrinthique, tympanique et mastoïdien. Entre les deux premiers segments se trouve le genou du canal facial où se trouve le ganglion géniculé. A partir du deuxième segment du canal facial, les nerfs facial et intermédiaire sont fusionnés. Le nerf traverse la base du crâne par le foramen stylo-mastoïdien, traverse la partie haute de l'espace rétro-stylien (ou sous parotidien postérieur) puis la loge de la glande parotide où il se divise en ses rameaux terminaux.

3.1.3. Distribution

Rameaux collatéraux

Dans le canal facial (aqueduc de Fallope), le nerf facial abandonne :

- le nerf grand pétreux
- le nerf du muscle stapédien (m. de l'étrier)
- la corde du tympan
- le rameau du méat acoustique externe (conduit auditif externe)
- le rameau communicant avec le plexus tympanique

Dans l'espace rétro stylien le nerf facial abandonne :

- le rameau communicant avec le nerf vague
- le rameau communicant avec le nerf glosso-pharyngien (anse de Haller)
- les rameaux digastrique et stylo-hyoïdien
- le nerf auriculaire postérieur

Rameaux terminaux

Les modalités d'épanouissement des rameaux terminaux du nerf facial sont éminemment variables. Bien que la trifurcation soit plus fréquente, on les regroupe classiquement en deux branches, supérieure et inférieure.

- La branche supérieur (temporo-faciale)

C'est la plus grosse, courte et sagittale. Elle s'épanouit en rameaux temporaux, zygomatiques, buccaux supérieurs.

- La branche inférieure (cervico-faciale)

C'est la plus grêle, longue et verticale. Elle se divise devant l'angle de la mandibule. Elle s'épanouit en rameaux buccaux inférieurs, en un rameau marginal de la mandibule et un rameau du cou.

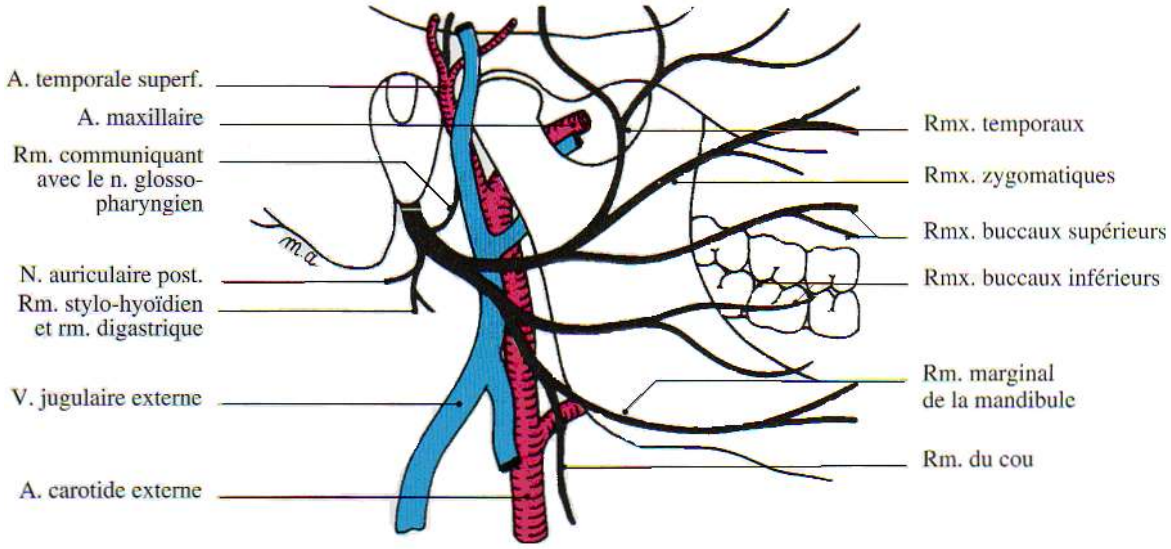


Figure 5 : rameaux terminaux du nerf facial (Chevrel et Fontaine, 1995)

3.1.4. Vascularisation

Dans le trigone ponto-cérébelleux, le nerf facial est vascularisé par l'artère cérébelleuse antérieure et inférieure, située en dessous et en avant de lui, ou par l'artère labyrinthique (a. auditive interne), si celle-ci naît précocement de l'artère basilaire et chemine alors au-dessus et en arrière du nerf facial.

Dans le méat acoustique interne, il est vascularisé par l'artère labyrinthique. Le rameau pétreux de l'artère méningée moyenne, qui a remonté le canal du nerf grand pétreux, vascularise le segment labyrinthique et la moitié antérieure du segment tympanique. Des rameaux des artères tympaniques participent à la vascularisation de la moitié postérieure du segment tympanique. L'artère stylo-mastoïdienne vascularise la moitié postérieure du segment tympanique, le segment mastoïdien et le segment rétro-stylien. L'artère auriculaire postérieure vascularise également ce segment.

3.1.5. Systématisation

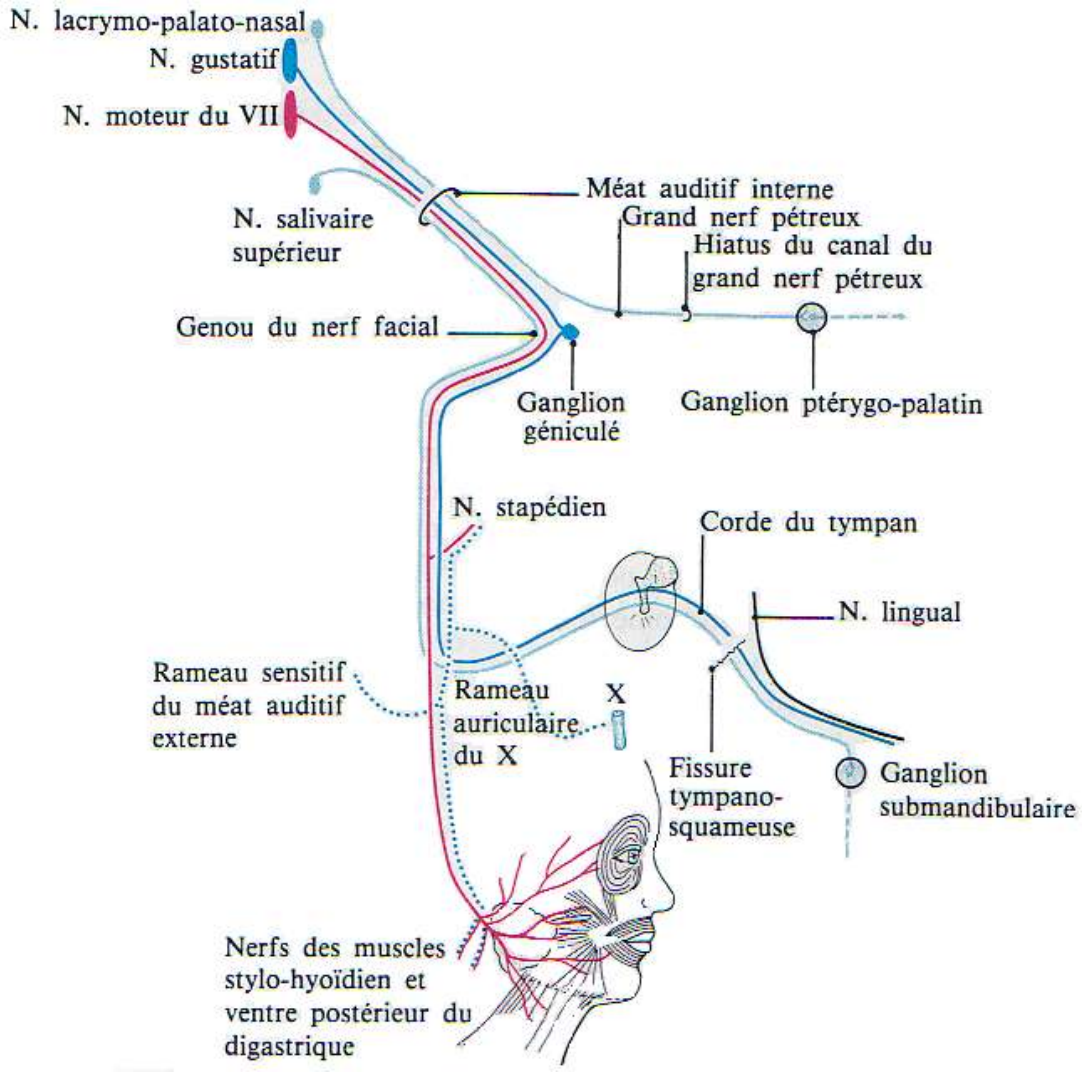


Figure 6: systématisation du nerf facial (J. Bossy, 1990)

Le noyau facial commande tous les muscles de la mimique (par les rameaux terminaux et le nerf auriculaire postérieur), le muscle de l'étrier, le muscle stylo-

hyoïdien et le ventre postérieur du muscle digastrique (par ses rameaux collatéraux). Il est sous le contrôle des fibres cortico-nucléaires pour tous les muscles, mais aussi directes pour la partie supérieure du noyau, qui commande les muscles supérieurs du visage (front et paupières).

Les neurofibres sensitives sont destinées au méat acoustique externe, au tympan, à la conque de l'auricule (zone de Ramsay-Hunt) et aux deux-tiers antérieur de la langue.

Le nerf intermédiaire véhicule des fibres de la gustation issues des deux tiers antérieurs de la langue, qui font relais dans la partie supérieure du noyau du tractus solitaire (noyau gustatif de Nageotte).

Les neurofibres végétatives du noyau parasympathique du nerf facial (noyau lacrymal) empruntent successivement le nerf facial, le nerf grand pétreux, le nerf du canal ptérygoïdien, le ganglion ptérygo-palatin et les branches de division du nerf maxillaire destinées à la glande lacrymale, aux muqueuses nasale et palatine.

Les neurofibres végétatives du noyau salivaire supérieur empruntent successivement le nerf intermédiaire, la corde du tympan, le nerf lingual, le ganglion submandibullaire ; il est destiné aux glandes submandibulaires et sublinguales.

3.1.6. Anatomie clinique

La paralysie du nerf facial entraîne surtout une paralysie des muscles de la mimique : le visage est asymétrique au repos et cette asymétrie s'exagère quand les muscles du côté sain se contractent. La face et notamment la bouche sont déviées du côté sain, les rides du front et le sillon naso-génien sont effacés, l'œil est entrouvert (c'est la lagophtalmie, littéralement « œil de lapin »), les larmes coulent sur la joue, la lèvre inférieure pend et ne peut retenir la salive, la joue est flasque et est soulevée par chaque expiration (le malade « fume la pipe »). Les reflexes cornéen, naso-palpébral et stapédien sont abolis car le muscle orbiculaire de l'œil et le muscle de l'étrier ne répondent plus.

Quand la paralysie est d'origine centrale (atteinte des fibres cortico-nucléaires), le territoire dépendant de la partie supérieure du noyau facial est respecté car il reçoit une innervation bilatérale. Elle est souvent associée à une hémiplégie.

Quand la paralysie est d'origine périphérique (atteinte du noyau ou nerf), le tableau est complet.

Des signes associés permettent parfois d'orienter le diagnostic topographique : en cas d'atteinte pontique, il y a aussi une hémiplégie croisée (syndrome de Millard-Gubler) ; dans le trigone ponto-cérébelleux, d'autres nerfs crâniens sont atteints (nerf trijumeau, nerf vestibulo-cochléaire) ; dans le méat acoustique interne, le nerf vestibulo-cochléaire est également touché, ses tumeurs (neurinome) sont une cause possible de paralysies faciales ; les tumeurs de la glande parotide donnent des paralysies faciales purement motrices. La cause n'est pas toujours trouvée, on parle alors de paralysie faciale « a frigore ».

Le zona du nerf intermédiaire se traduit par des douleurs et une éruption des vésicules dans la zone de Ramsay-Hunt et parfois les deux tiers antérieurs de l'hémi-langue.

3.2. Les lèvres (Kamina, 2006)

Les lèvres sont des replis mobiles musculo-membraneux limitant la fente orale. Elles sont unies à leur extrémité par les commissures labiales.

3.2.1. La face externe

La lèvre supérieure est séparée de la joue par le sillon naso-labial. Elle présente un sillon médian vertical, le philtrum, limité, en bas, par le tubercule de la lèvre supérieure.

La lèvre inférieure est séparée du menton par le sillon labio-mentonnier. Chaque lèvre présente une ligne de transition cutanéo-muqueuse propre à l'homme, le limbus labial. Elle est rose sur les peaux claires, et habituellement brunâtre sur les peaux noires.

3.2.2. La face interne

La face interne de chaque lèvre répond au vestibule. Elle est unie à la gencive correspondante par un repli muqueux médian, le frein labial.

3.2.3. Constitution

Elles sont formées du muscle orbiculaire des lèvres recouvert de la peau et d'une muqueuse glandulaire, sur sa face interne.

3.2.4. Vascularisation et innervation

Les artères labiales supérieures et inférieures sont des branches de l'artère faciale.

Les veines labiales se drainent dans la veine faciale.

Les lymphatiques labiaux rejoignent les nœuds lymphatiques mandibulaires et submentaux.

Les nerfs moteurs émanent du nerf facial, et les nerfs sensitifs, du nerf trijumeau.

3.3. La langue (Kamina, 2006)

Organe principal du goût, elle participe à la mastication, la déglutition et la phonation. Elle est constituée d'une partie fixe, la racine, et d'une partie libre, le corps.

3.3.1. Configuration externe

On distingue à la langue un dos, une face inférieure, deux bords latéraux, une racine et un apex.

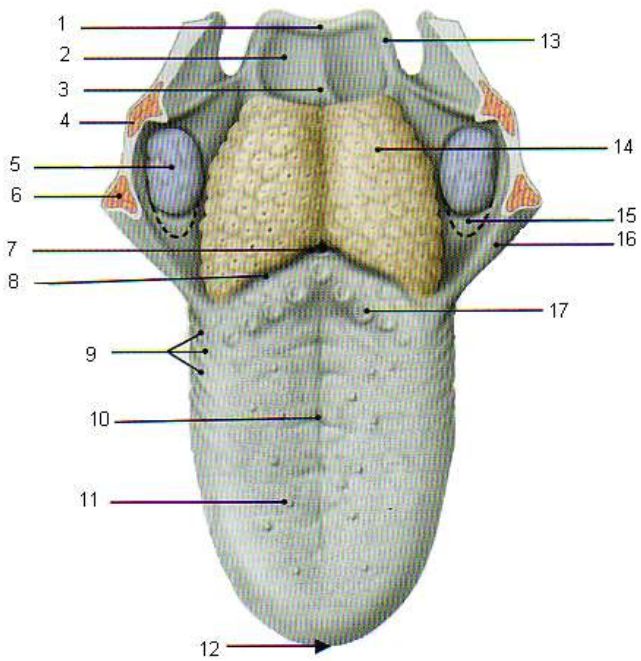
3.3.1.1. Le dos de la langue

Il est convexe et en rapport avec le palais. Il présente un sillon médian longitudinal et au niveau de son tiers postérieur un sillon en V ouvert en avant, le sillon terminal. Son sommet forme le foramen caecum. Sa partie postérieure est unie à l'épiglotte par les plis glosso-épiglottiques médiaux et latéraux.

3.3.1.2. La face inférieure

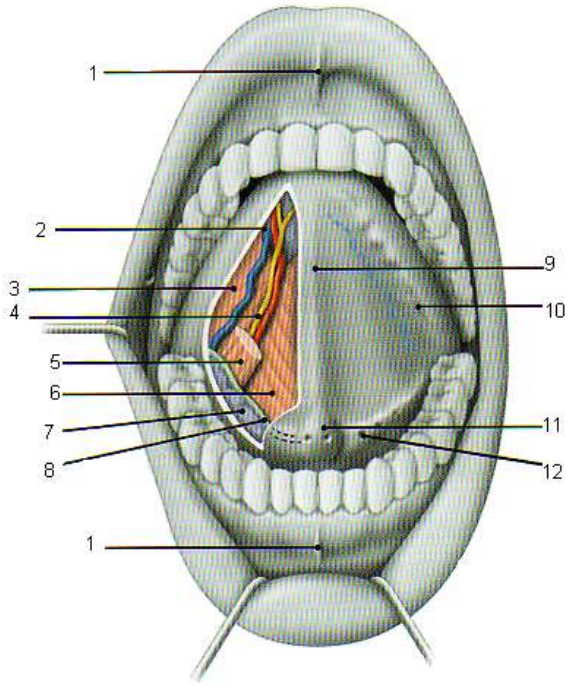
Elle présente sur la ligne médiane, en avant, un sillon inconstant, et en arrière, un repli muqueux relié au plancher buccal, le frein de la langue.

De chaque côté de ce frein émerge la large éminence du muscle génioglosse. Sur celle-ci, les veines sublinguales transparaissent sous la muqueuse. Latéralement à la veine existe un repli muqueux dentelé, le pli frangé, plus marqué chez le nouveau né.



Dos de la langue

1. épiglotte
2. vallécule épiglottique
3. pli glosso –épiglottique médian
4. m. palato-pharyngien
5. tonsille palatine
6. m. palato-glosse
7. foramen caecum
8. sillon terminal
9. bord et papilles foliées
10. sillon médian
11. corps et papilles filiformes
12. apex
13. pli glosso-épiglottique latéral
14. racine
15. pli triangulaire
16. arc palato-glosse
17. papilles circumvallées



Langue (vue inférieure avec resection partielle de la muqueuse)

1. freins labiaux sup. et inf.
2. glande linguale ant
3. m. hyoglosse
4. a. et v. linguales profondes, n. lingual
5. m. longitudinal inf.
6. m. génioglosse
7. glande sublinguale
8. conduit submandibulaire
9. frein de la langue
10. pli frangé
11. caroncule sublinguale
12. pli sublingual

Figure 7: langue, vue du dos de la langue et vue inférieure avec résection partielle de la muqueuse (Kamina, 2006)

3.3.1.3. Les bords latéraux

Ils répondent aux arcades dentaires.

3.3.1.4. La racine de la langue

Large et épaisse, elle repose sur le plancher buccal. Elle est fixée sur l'os hyoïde et la mandibule. Elle est constituée des muscles génio-glosses et hyoglosses.

3.3.1.5. L'apex

Il est aplati de haut en bas et répond aux incisives.

3.3.2. Constitution

La langue est constituée d'un squelette ostéo-fibreux, de dix-sept muscles et d'une muqueuse.

3.3.2.1. Le squelette ostéo-fibreux

Il comprend l'os hyoïde, la membrane hyo-glossienne et le septum lingual.

La membrane hyo-glossienne est une lame de 1 cm environ qui se fixe sur le bord supérieur du corps de l'os hyoïde et se perd dans l'épaisseur de la langue.

Le septum lingual est une lame fibreuse falciforme, sagittale et médiane. Il se fixe par sa base sur la face antérieure de la membrane hyo-glossienne et la partie adjacente de l'os hyoïde. Il se termine en avant en se perdant au milieu des faisceaux musculaires de l'apex de la langue. Son bord supérieur, convexe, est proche du dos de la langue ; son bord inférieur, concave, répond aux fibres médiales des muscles génio-glosses.

Il est traversé ça et là par l'entrecroisement des faisceaux musculaires.

3.3.2.2. Les muscles de la langue

Ils comprennent huit muscles pairs et un muscle impair (le muscle longitudinal supérieur), groupés en muscles extrinsèques et intrinsèques selon leur origine.

Les muscles extrinsèques

- le muscle génio-glosse
- le muscle hyo-glosse
- le muscle chondro-glosse
- le muscle stylo-glosse
- le muscle palato-glosse

Les muscles intrinsèques

- le muscle longitudinal supérieur
- le muscle longitudinal inférieur
- le muscle transverse de la langue
- le muscle vertical de la langue

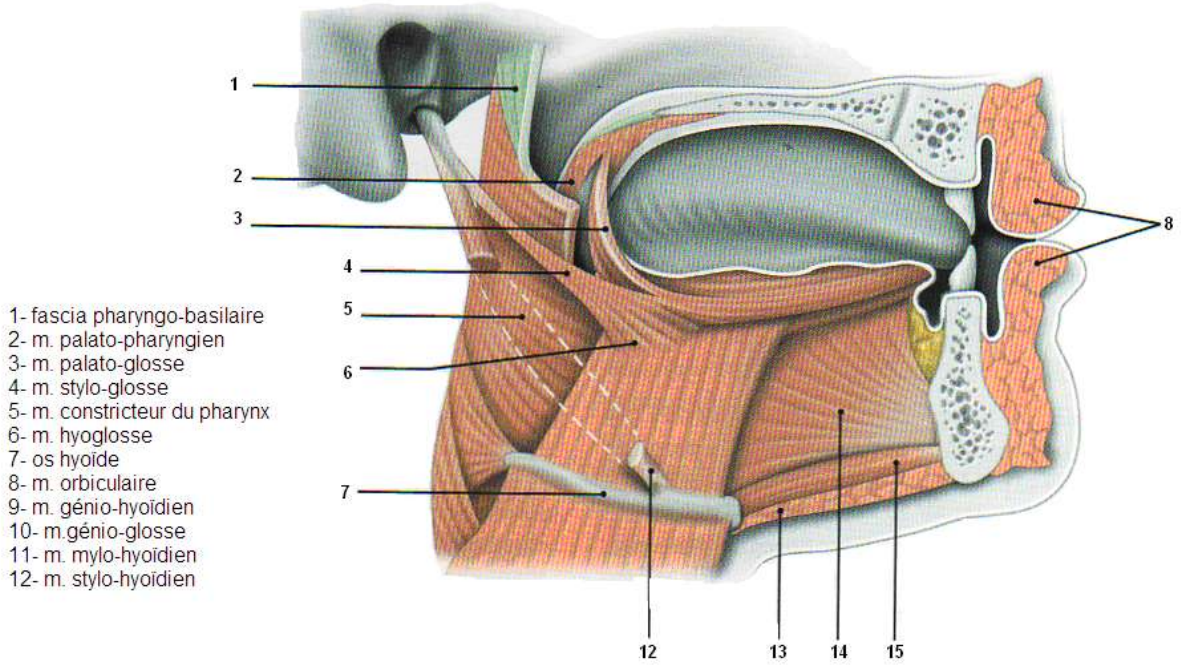


Figure 8 : muscles de la langue (Kamina, 2006)

3.3.2.3. La muqueuse linguale

Elle est mince et transparente sur la face inférieure de la langue, et épaisse au niveau de son dos où elle présente cinq sortes de papilles : filiformes, coniques, fungiformes, circumvallées (situées en avant du sillon terminal), et foliées.

En arrière du sillon terminal se localise la tonsille linguale et en avant du sillon, les glandes muqueuses.

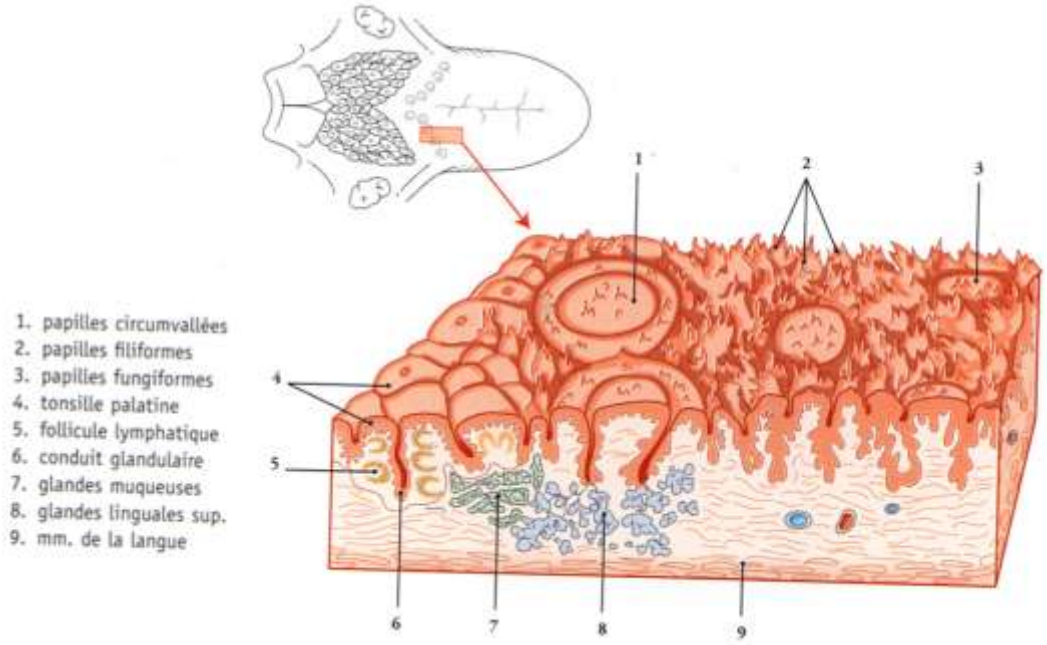


Figure 9 : muqueuse de la langue (Kamina, 2006)

3.2.3. Vascularisation

3.2.3.1. Les artères

Elles proviennent principalement de l'artère linguale, accessoirement des artères palatine ascendante et pharyngienne inférieure.

3.2.3.2. Les veines

Elles se drainent dans la veine linguale profonde qui rejoint la veine sublinguale.

3.2.3.3. Les lymphatiques

Les lymphatiques de l'apex se drainent dans les nœuds submentonniers ; ceux du corps dans les nœuds submandibulaires et jugulaires internes.

3.2.4. Innervation

3.2.4.1. Innervation motrice

Tous les muscles de la langue sont innervés par le nerf hypoglosse (XII), excepté le muscle palato-glosse innervé par la partie vagale du plexus pharyngien (X)

3.2.4.2. Innervation sensitive

La partie de la langue située en avant du sillon terminal est innervée par le nerf lingual.

La partie de la langue située en arrière du sillon terminal est innervé par le nerf glosso-pharyngien et par les rameaux laryngés du nerf vague, pour les plis glosso-épiglotiques.

3.2.4.3. Innervation sensorielle

La région linguale située en avant du sillon terminal a une sensibilité sensorielle véhiculée successivement par le nerf lingual, la corde du tympan et le nerf facial.

La région linguale située en arrière du sillon a une sensibilité sensorielle transmise par le nerf glosso-pharyngien.

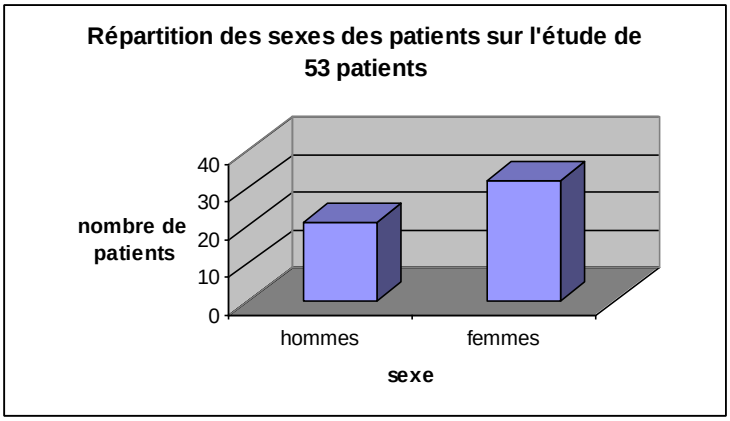
4. Généralités sur la pathologie

4.1. Epidémiologie

Le syndrome de Melkersson-Rosenthal est décrit partout dans le monde, ce qui laisse supposer qu'il n'existe pas de facteur racial de ce syndrome.

Le syndrome de Melkersson-Rosenthal est une pathologie rare. Gerressen et coll. (2005) ainsi que Tiem et coll. estiment que la prévalence de la maladie est de 0,08%.

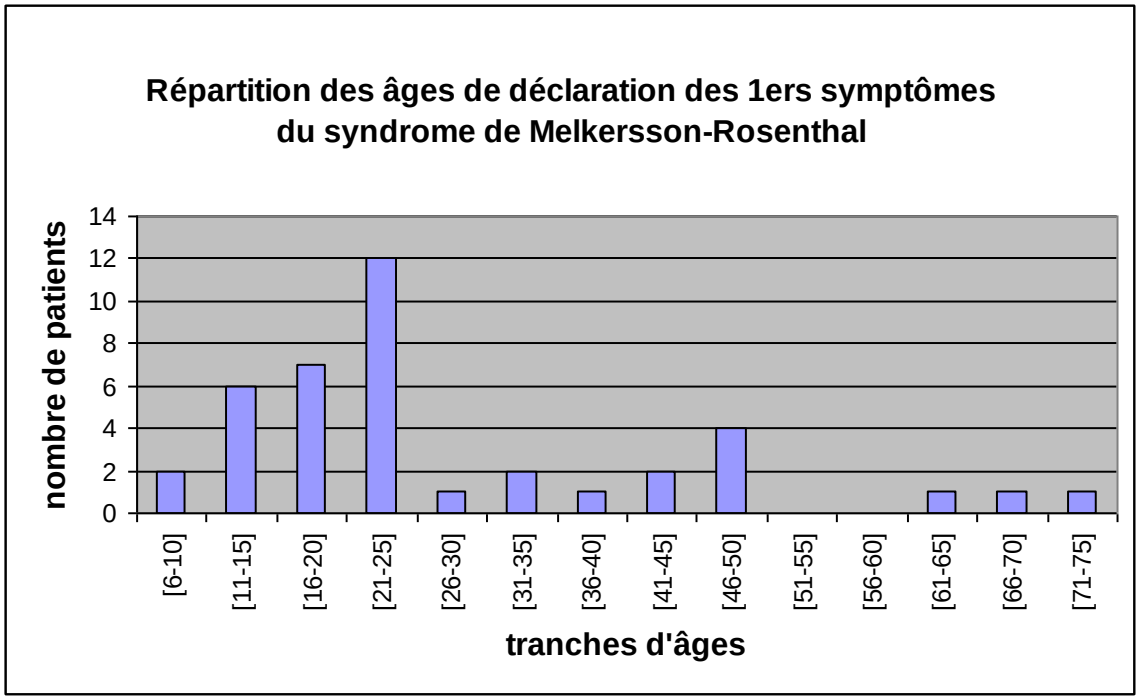
La distribution entre les deux sexes est égale selon Chbicheb et coll (2007). Le graphique suivant montre la répartition des hommes et des femmes d'après 9 études de la littérature. Il apparaît que le nombre de femmes est plus important, cependant on peut regretter le faible échantillon, constituant un biais pour cette étude.



Graphique 1 : Répartition des sexes des patients selon 9 études de la littérature (Benyahya, 2004 ; Ang, 2002 ; Cockerham, 2000 ; Manganano, 1997 ; Ben Ghorbel, 2006 ; Rabhi, 2008 ; Kanerva, 2008 ; Bono, 2003 ; Stein, 1999)

Le syndrome de Melkersson-Rosenthal survient chez l'adulte jeune, le plus souvent après la fin de la deuxième décennie, sans prédominance de sexe, ni de race d'après Cherkaoui et coll. (2004). Selon une étude réalisée sur 36 patients, Greenne et Rogers (1989) ont noté que l'âge moyen lors du diagnostic était de 39 ans et que l'âge moyen au début des symptômes de 33 ans. Cependant, la maladie peut survenir plus tôt, Giullani et coll. (2000) décrivent en 1999 un cas dont les

manifestations cliniques ont commencé à 12-13 ans et même de 3 à 16 ans pour Ziem et coll.



Graphique 2 : Répartition des âges de déclaration des premiers symptômes du syndrome de Melkersson-Rosenthal chez 40 patients selon 9 études de la littérature (Benyahya, 2004 ; Ang, 2002 ; Cockerham, 2000 ; Manganano, 1997 ; Ben Ghorbel, 2006 ; Rabhi, 2008 ; Kanerva, 2008 ; Bono, 2003 ; Stein, 1999)

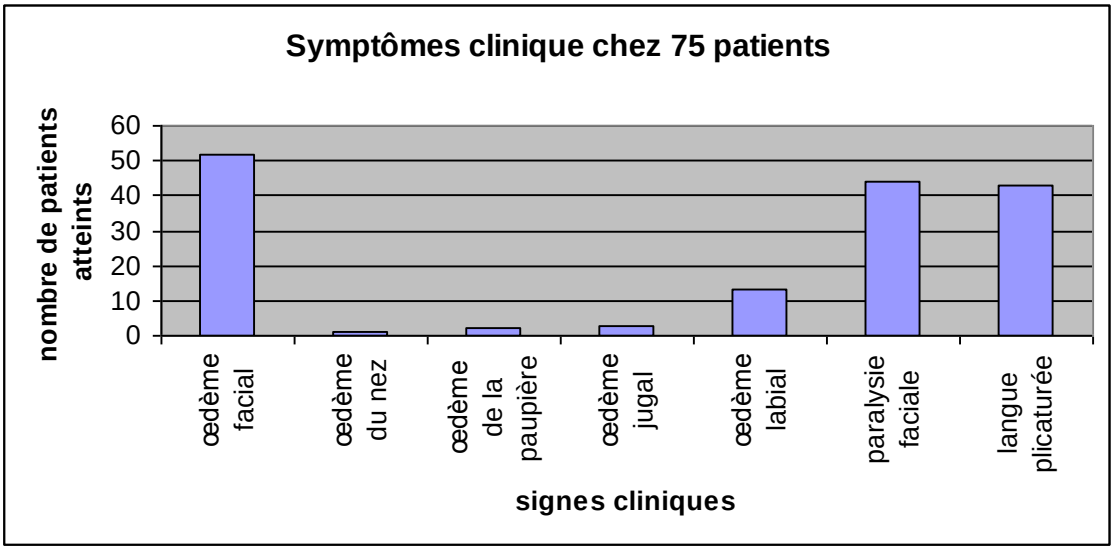
4.2. Description clinique (BEN GHORBEL et coll., 2006 et CHBICHEB et coll., 2007)

Le syndrome de Melkersson-Rosenthal est caractérisé dans sa forme complète par l'association d'un œdème facial, d'une paralysie faciale périphérique et d'une langue plicaturée. Les formes incomplètes sont plus fréquentes et de diagnostic plus difficile. Le diagnostic positif du syndrome de Melkersson-Rosenthal a longtemps reposé sur les 3 signes cardinaux associé à l'aspect histologique. Ceci était à l'origine d'un retard diagnostic pouvant atteindre plusieurs années. Une nouvelle classification publiée par Hornstein en 1984 puis révisée en 1992 se base sur 3 ordres de symptômes. Un syndrome de Melkersson-Rosenthal typique comporte des symptômes du 1er, 2ème et 3ème ordre. Les différentes associations ont abouti à plusieurs formes de syndrome de Melkersson-Rosenthal : SMR complet ou incomplet de type A,B,C ou D. C'est la connaissance parfaite de ces différents symptômes qui peut guider le praticien dans son diagnostic.

Signes de 1er ordre	Signes de 2ème ordre	Signes de	Diagnostic de SMR
PF+lésions œdémateuses labiales ou faciales histologiquement typiques	avec ou sans LP	3ème ordre	SMR complet (8%)
Lésions œdémateuses labiales ou faciales histologiquement typiques			SMR incomplet A sûr (52%)
PF	Lésions œdémateuses histologiquement non typique		SMR incomplet A sûr (52%)
	Lésions œdémateuses histologiquement non typique + LP		SMR incomplet B probable (14%)
	Lésions œdémateuses histologiquement non typique + 2 autres signes de 2ème ordre		SMR incomplet B probable (14%)
	Lésions œdémateuses histologiquement non typique + 1 autre signe de 2ème ordre		SMR incomplet C douteux (16%)
	Lésions œdémateuses histologiquement non typique	3 signes de 3ème ordre	SMR incomplet C douteux (16%)
	Lésions œdémateuses histologiquement non typique		SMR incomplet D restant à prouver (9,5%)

Tableau 1: Classification et valeur diagnostique des critères majeurs et mineurs du SMR selon Hornstein et coll. (PF=paralysie faciale, LP=langue plicaturée, SMR=syndrome de Melkersson-Rosenthal)

Signes de 1er ordre : paralysie faciale, œdème d'aspect histologique caractéristique
Signes de 2ème ordre : langue plicaturée, œdème d'aspect histologique non caractéristique, céphalées à type de migraines, atteinte d'autre nerf crâniens.
Signes de 3ème ordre : symptômes végétatifs buccofaciaux, symptômes psychiatriques.



Graphique 3: répartition des signes cliniques selon 9 études de la littérature (Benyahya, 2004 ; Ang, 2002 ; Cockerham, 2000 ; Manganano, 1997 ; Ben Ghorbel, 2006 ; Rabhi, 2008 ; Kanerva, 2008 ; Bono, 2003 ; Stein, 1999)

Les symptômes majeurs ou de 1er ordre sont l'œdème buccofacial, avec son aspect histologique typique, et la paralysie faciale périphérique.

Les symptômes de 2ème et de 3ème ordres sont la langue plicaturée ou scrotale, présente dans 20 à 60% des cas, des signes neurovégétatifs tels que larmoiements ou yeux secs, hypersialorrhée ou asialie, dysgueusie, hyperacousie, troubles de la sudation. Des migraines, des paresthésies et des troubles de l'humeur ont été aussi rapportés. Une atteinte du nerf optique et des anomalies des vaisseaux rétiniens ont été observées. La macrochéilie granulomateuse est un signe constant du syndrome de Melkersson-Rosenthal, mais on la retrouve également dans le tableau clinique de la sarcoïdose et de la maladie de Crohn.

4.3 Evolution

L'œdème buccofacial est inaugural dans 33 à 42 % des cas, souvent asymétrique. Il est au début intermittent, puis permanent. L'épisode œdémateux est souvent de courte durée, tout au moins au début de la maladie. Il persiste un jour ou deux, voire une semaine mais rarement au-delà. Lors du premier épisode, l'œdème disparaît sans laisser de traces, pour réapparaître de façon identique, le plus souvent à la même place, mais à intervalles irréguliers, allant de quelques semaines à quelques mois. Après plusieurs épisodes, l'œdème perdure et se résorbe lentement et partiellement, puis devient finalement permanent dans de nombreux cas.

Une hypertrophie gingivale peut constituer la première manifestation d'une granulomatose. Le mode d'évolution des lésions endobuccales est identique à celui des manifestations exobuccales du syndrome de Melkersson-Rosenthal, ce qui permet de faire le diagnostic différentiel avec la gingivite commune.

La paralysie faciale est de type périphérique. Elle apparaît après un ou plusieurs épisodes d'œdème ; elle est présente dans 33 à 47 % des cas. Quelquefois, elle peut survenir des mois, voire des années avant l'œdème. Elle apparaît soit de façon brutale, très souvent constituée au cours de la nuit et constatée au réveil, soit de façon progressive en vingt quatre à quarante huit heures. Elle est en général unilatérale et exceptionnellement bilatérale. Elle intéresse tous les muscles de la face, le territoire facial supérieur et inférieur étant touchés de façon

identique. On peut cependant observer des formes incomplètes. Le côté atteint par la paralysie correspond classiquement à celui touché par l'œdème. Elle peut être accompagnée d'autres atteintes nerveuses se traduisant par une hyperacousie douloureuse, une agueusie intéressant les 2/3 antérieurs de la langue, une altération des sécrétions lacrymales, nasales et salivaires.

La langue plicaturée peut apparaître vers l'âge de 4 ans, et pourrait parfois être présente dès la naissance.

5. Diagnostic positif

5.1 Symptômes majeurs

5.1.1 Œdème oro-facial

5.1.1.1 Description clinique (MORAND, 2003 ; CHBICHEB, 2007 ; BENYAHYA, 2003 ; ZIEMMER, 1992 ; COCKERHAM 2000)

L'œdème est une infiltration de sérosité dans les tissus, en particulier dans les tissus sous-cutanés et sous-muqueux. Elle peut être due à diverse causes : diminution de la pression osmotique du plasma par réduction de la protéinémie, augmentation de la pression hydrostatique dans les capillaires, augmentation de la perméabilité des parois capillaires ou obstruction des voies lymphatiques.

L'œdème oro-facial est inaugural dans 33 à 42 % des cas, il concerne habituellement la lèvre. L'atteinte isolée de la lèvre constitue la macrochéilite granulomateuse de Miescher. L'œdème labial indolent, élastique, non inflammatoire intéresse plutôt la lèvre supérieure, parfois les deux lèvres de manière asymétrique.

Photo 1 : Œdème de la lèvre supérieure chez un patient atteint du syndrome de Melkersson-Rosenthal (Nagel et coll., 2006)

D'autres localisations œdémateuses céphaliques ont été rapportées, notamment l'atteinte des joues (macroparéite), du nez, des paupières (blépharite), du front (métopite) ou de toute la face (prosopite). Ziemmer et coll. (1992) ont décrit les atteintes endobuccales qui peuvent siéger dans la muqueuse jugale (12%), les gencives (19%), le voile du palais (macroulie), la langue (17%).

Il est au début récurent, puis permanent ; Il peut être exobuccal et intéresser les lèvres, les joues, les paupières ou bien il est endobuccal et touche la gencive, la muqueuse jugale (12%), la langue.

L'œdème labial est présent dans 70% des cas de syndrome de Melkersson-Rosenthal ; il intéresse essentiellement la lèvre supérieure et survient plutôt de façon brutale, sans véritables prodromes. Parfois les patients signalent l'existence de signes précurseurs tels que des névralgies faciales, des migraines, des maux de tête. Une sensation de tension cutanée a été aussi rapportée.

Cliniquement, on note un épaississement de la lèvre qui donne un aspect de « groin » de face ou de « museau de tapir » de profil. Progressivement, la lèvre s'éverse, exposant ainsi la partie muqueuse ; la lèvre peut atteindre deux à trois fois sa taille normale.

L'œdème est souvent asymétrique, le côté le plus atteint correspond presque toujours à celui de la paralysie faciale. La région œdèmatiée peut être légèrement cyanosée, présentant alors une couleur rouge violacée, surtout dans les formes sévères. Mais dans bien des cas cependant, les téguments conservent une couleur normale.

A la palpation, la lèvre a une consistance variable mais il n'y a jamais de fluctuation. On perçoit parfois des petits nodules qui correspondent à l'inflammation granulomateuse. L'épisode œdémateux est souvent de courte durée, tout au moins au début de la maladie. Il persiste un jour ou deux, voire une semaine mais rarement au-delà. Lors du premier épisode, l'œdème disparaît sans laisser de traces, pour réapparaître de façon identique, le plus souvent à la même place, mais à intervalles irréguliers, allant de quelques semaines à quelques mois. Après plusieurs épisodes, l'œdème perdure et se résorbe lentement et partiellement, puis devient finalement permanent dans de nombreux cas.

Selon l'importance de l'œdème, on peut observer une incontinence labiale, une dysfonction labiale importante, des difficultés d'élocution ou d'alimentation et un préjudice esthétique. Les lèvres présentent parfois des fissures et une coloration.

La muqueuse buccale, et particulièrement la gencive, peut être le siège d'hypertrophie, d'inflammation et d'érosions douloureuses.

Le syndrome de Melkersson-Rosenthal s'inscrit dans le cadre des granulomatoses buccofaciales (orofacial granulomatosis). Une hypertrophie gingivale peut constituer la première manifestation d'une granulomatose. Le mode d'évolution des lésions endobuccales est identique à celui des manifestations exobuccales du syndrome de Melkersson-Rosenthal, ce qui permet de faire le diagnostic différentiel avec la gingivite commune.

La muqueuse jugale peut être atteinte en plus des régions faciales et labiales. Elle devient proéminente, légèrement érythémateuse et lobulée avec des sillons peu profonds : une « bucca lobata ». Cet état est bien illustré sur la photographie ci-dessous d'une femme de 48 ans. En plus des manifestations buccales, cette patiente présentait, depuis 6 ans, macrochéilie prononcée et une langue plicaturée. Lorsque la langue est atteinte, il en résulte une macroglossie, une glossite granulomateuse. Cet état ne doit pas être confondu avec la troisième caractéristique de ce syndrome : la langue plicaturée qui sera traitée ultérieurement.

Photo 2 : "bucca lobata" chez une patiente du syndrome de Melkersson-Rosenthal (Pindborg, 1995)

Cockerham et coll. ont observé 4 cas de patients atteints du syndrome de Melkersson-Rosenthal et présentant un œdème de la paupière. Dans ces cas l'œdème de la paupière est non douloureux, ne répond pas au test du godet et est le plus souvent uni-latéral. Ces patients ne présentaient ni paralysie faciale, ni langue plicaturée. Le diagnostic a été confirmé par biopsie des tissus atteints d'œdème et analyse histopathologique.

Photo 3 : Œdème de la paupière gauche et de la région péri-orbitale gauche chez une patiente atteinte du syndrome de Melkersson-Rosenthal (Cockerham et coll., 2000)

Photo 4 : Même patiente présentant un œdème au niveau du bord labial inférieur gauche (Cockerham et coll., 2000)

Cocuroccia et coll. ont décrit le cas d'un patient atteint du syndrome de Melkersson-Rosenthal présentant un œdème de la paupière et de la région péri-orbitale associée à une langue plicaturée. Cependant, d'après Cocuroccia et coll., l'œdème limité à la paupière et la région péri-orbitale est rarement observé. Dix cas ont été précédemment rapportés. Parmi eux, 5 présentaient un œdème bilatéral et 5 unilatéral. Sur ces 10 patients, 6 présentaient la granulomatose blépharite comme unique manifestation du syndrome, 3 avaient une paralysie faciale associée et l'on a décrit une langue fissurée chez 2 d'entre eux dont 1 qui avait aussi une paralysie faciale.

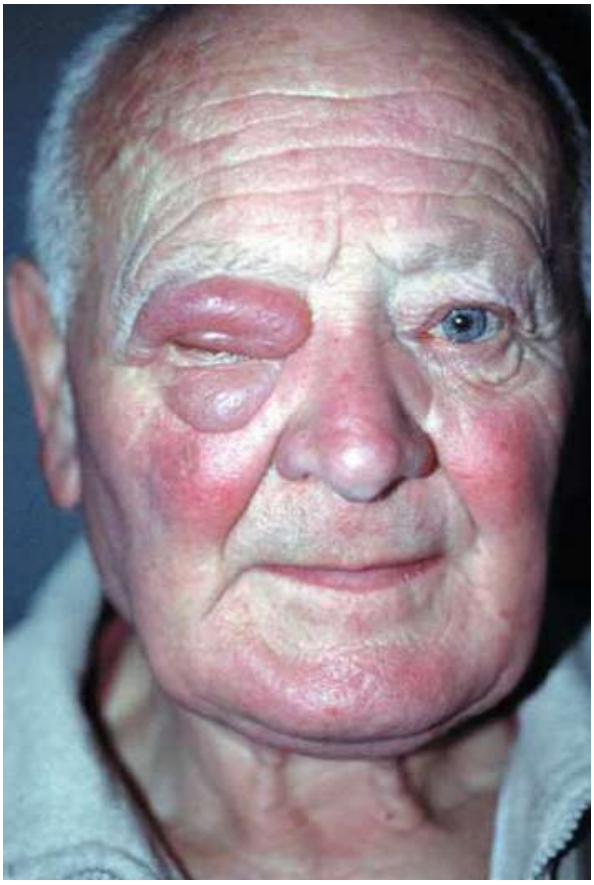


Photo 5 : patient présentant un œdème uni-latéral de la paupière et de la région péri-orbitale associé à un érythème. (Cocuroccia et coll., 2005)

5.1.1.2. Complication (JAYAMAHA, 1993)

Jayamaha a décrit le cas d'une patiente venue en urgence pour une obstruction des voies aériennes supérieures. A l'interrogatoire, il s'est aperçu que la patiente a présenté des épisodes récurrents d'œdème des lèvres. De plus, cette patiente présentait des signes secondaires du syndrome de Melkersson-Rosenthal. Dans ce cas l'œdème a atteint le larynx créant une difficulté respiratoire. Le syndrome de Melkersson-Rosenthal reste une cause rare d'œdème du larynx mais il est important à connaître pour les anesthésistes afin qu'un traitement approprié soit apporté au malade.

5.1.2. Paralysie faciale (CHBICHEB et coll., 2007 ; FINSTERER, 2008 ; GATIGNOL, 2004 ; KANERVA et coll., 2008 ; OZGURSOY, 2009 et ZIMMER et coll., 1992,)

Le diagnostic est facile dans les formes complètes, reposant sur l'examen clinique.

Au repos, l'examen de la face permet de retrouver de haut en bas : une disparition des rides frontales, un sourcil abaissé, une fente palpébrale plus large, un abaissement de la paupière inférieure avec ectropion (éversion de la paupière vers l'extérieur), surtout chez le sujet âgé, un effacement du sillon naso-génien, une bouche attirée du côté sain avec un abaissement de la commissure labiale.

Lors des mouvements, on observe, du côté paralysé, une impossibilité de froncement ou d'élévation du sourcil, d'occlusion palpébrale (avec bascule de l'œil vers le haut, responsable du signe de Charles Bell qui signe l'atteinte périphérique), de dilatation de l'orifice narinaire, de gonflement de la joue, de contraction du peaucier du cou (signe de Babinski).

Tous ces mouvements exagèrent l'asymétrie observée au repos du fait de la contraction exclusive des muscles du côté sain.

Photo 6 : Paralysie faciale droite (Finsterer, 2008)

La gravité d'une paralysie faciale est appréciée par l'examen clinique et l'examen électro-myographique qui devront être répétés, et par son étiologie.

Cliniquement, le testing musculaire des muscles latéraux selon la technique de Freyss permet de coter la contraction et le tonus. La classification de House-Brackmann, universellement admise, est plus simple et comprend six grades.

Si la paralysie faciale pose des problèmes d'esthétiques et donc psychologiques graves, il faut savoir que le problème fonctionnel essentiel est

l'absence d'occlusion palpébrale, responsable d'une exposition cornéenne. Le risque de kératite voire d'ulcération cornéenne, favorisée par l'absence de sécrétion lacrymale et une atteinte trigéminale associée, doit être prévenu par des mesures urgentes : larmes artificielles, collyres antiseptiques, pommades à la vitamine A et fermeture palpébrale nocturne, examens ophtalmiques réguliers.

L'examen électro-myographique reste l'élément le plus fiable pour apprécier la gravité d'une paralysie faciale. Il peut avoir valeur diagnostic dans les formes frustes ou atypiques. Il comporte un électromyogramme de stimulation du nerf facial en avant du tragus avec recueil sur les différents groupes musculaires de la face. Le résultat de l'amplitude de la réponse musculaire après stimulation supra-maximale permet de calculer la perte axonale par comparaison avec le côté sain. C'est l'évolution et l'intensité de la perte axonale qui permettent de préciser le type de la lésion nerveuse et son pronostic.

Muscle frontal : élévation du sourcil
Orbiculaire des paupières : occlusion palpébrale
Zygomatique : élévation de la commissure labiale
Triangulaire des lèvres : abaissement de la commissure labiale
Chaque muscle est côté de 0 à 3 (O : pas de contraction, 1 : à peine visible, 2 : diminuée, 3 : normale) le total est sur 15

Tableau 2: testing des muscles latéraux (Gatignol et Lamas, 2004)

Grade I : normal
Grade II : déficit discret, noté lors d'un examen attentif, occlusion palpébrale complète sans effort
Grade III : face symétrique au repos, occlusion palpébrale complète possible avec effort, déficit de l'élévation des sourcils, sourire asymétrique, syncinésies et hypertonie notables
Grade IV : face à peu près symétrique, occlusion palpébrale complète impossible, mouvements très asymétriques, syncinésies et hypertonie sévères
Grade V : face asymétrique au repos et hypotonique, quelques ébauches de mouvements
Grade VI : face asymétrique au repos et hypotonique, aucun mouvement

Tableau 3: Classification de House-Brackmann (Gatignol et Lamas, 2004)

La paralysie faciale atteint 20 à 30% des patients atteints du syndrome de Melkersson-Rosenthal. Zimmer et coll. ont émis l'hypothèse que les patients atteints du syndrome de Melkersson-Rosenthal présentent d'abord des courts épisodes de paralysie faciale puis plus long jusqu'à devenir permanent. Cependant, ce n'était pas le cas lors de l'étude menée par Kaneva et coll. sur 20 patients atteints de paralysie faciale dans le cadre du syndrome de Melkersson-Rosenthal, bien que plus de la moitié garde des symptômes résiduels.

La paralysie faciale apparaît souvent quelques mois à quelques années après les épisodes d'œdème facial. La paralysie faciale périphérique peut être partielle ou complète. Elle est en général unilatérale et exceptionnellement bilatérale. Elle apparaît soit de façon brutale, très souvent constituée au cours de la nuit et constatée au réveil, soit de façon progressive en 24 à 48 heures. Elle intéresse tous les muscles de la face, le territoire facial supérieur et inférieur étant touché de façon identique. On peut cependant observer des formes incomplètes. Le côté atteint par la paralysie correspond classiquement à celui touché par l'œdème. Elle peut s'accompagner d'autres atteintes nerveuses traduites par des céphalées, des dysgueusies, une agueusie intéressant les 2/3 antérieur de la langue, des hyperacousies douloureuses ou une altération des sécrétions lacrymales, nasales et saliaires.

5.2. Symptômes de second ordre

5.2.1. Langue plicaturée (CHBICHEB et coll., 2007, EVANS, 1965 GIULLIANI et coll., 2000, LASKARIS, 1989)

La langue plicaturée est une malformation congénitale caractérisée par l'aspect fissuré et cérébriforme de la langue, qui est hérissé de papilles proéminentes mais reste de consistance molle. L'anomalie est permanente ou indolore. C'est une génodermose transmise en dominance chez les mongoliens et les arriérés. Alors que la langue géographique ou glossite exfoliatrice marginée qui est une glossite caractérisée par une desquamation en plages entourée d'un rebord blanchâtre légèrement surélevé. Les lésions restent indolores.

La langue plicaturée est une anomalie congénitale dont la cause et la physiopathologie sont inconnues. C'est Cockerayne en 1933 qui a considéré la langue plicaturée comme héréditaire avec une transmission autosomique dominante avec pénétrance incomplète. De plus, des travaux tendent à prouver que la langue

plicaturée et la langue géographique ont une transmission génotypique commune. Cliniquement, la langue est presque toujours augmentée en volume et est caractérisée par la présence de multiples fissures ou sillon sur sa face dorsale. Dans la plupart des cas sévères, les plicatures proéminentes peuvent être nombreuses et profondes donnant une apparence scrotale. La langue plicaturée, avec sillons s'entrecroisant et confluent rappelle une carte géographique. La langue plicaturée survient chez 2 à 16% des sujets normaux selon Giulianic et coll. et 0,5 à 5% de la population selon Laskaris, mais elle est beaucoup plus fréquente chez les personnes avec retard mental. La langue plicaturée est normalement asymptomatique mais l'accumulation, dans les sillons profonds, de débris alimentaires, de micro-organismes et de mycoses peut être la cause d'une irritation locale.

Selon chbicheb et coll. la langue plicaturée est présente dans 20 à 60% des cas, elle peut apparaître dès l'âge de 4 ans, et pourrait déjà être présente à la naissance. Elle serait transmise suivant un mode autosomique dominant irrégulier et semble en corrélation avec une langue géographique qui, le plus souvent, la précède dans le temps. La langue plicaturée constitue donc un signe caractéristique mais sans signification diagnostique.

Photo 7: langue plicaturée (Kanerva et coll., 2008)

Photo 8 : langue plicaturée d'un patient atteint du syndrome de Melkersson-Rosenthal. (Ozguroy et coll., 2009)

5.2.2. Œdème d'aspect histologique non caractéristique

C'est-à-dire, les œdèmes oro-faciaux dont la biopsie ne montre pas l'histologie d'une inflammation granulomateuse caractéristiques du syndrome de Melkersson-Rosenthal. On observe dans ce cas une image histologique inflammatoire lymphoplasmocytaire simple sans granulome.

5.2.3. Céphalée à type de migraine (VAN NORMAN et coll., 2007)

Van Norman et coll. ont décrit le cas d'une patiente souffrant du syndrome de Melkersson-Rosenthal associé à une céphalée à type de migraine. Un traitement à base de minocycline a permis une disparition des symptômes.

5.2.4. Atteinte d'autres nerfs crâniens (SPIELMAN et coll.)

Spielman et coll. ont décrit une atteinte d'autres nerfs crâniens comme le II, le V et le XII.

5.2.5. Symptômes ophtalmologiques (WEINMAN et coll., 2001)

L'atteinte ophtalmologique est possible, elle peut concerner l'orbite et la région péri-oculaire et s'accompagne de conjonctivites à répétition. Les symptômes ophtalmiques peuvent être une blépharite granulomateuse, une exophtalmie, lagophtalmie et des sensations de brûlure qui peuvent être liée à la kératite d'exposition. Dans de rares cas on peut observer une paralysie du muscle droit médial de l'œil, un papillœdème et une névrite rétro-bulbaire.

Weinman et coll. a rapporté le cas d'un patient qui présentait une lésion conjonctive bilatérale associée au syndrome de Melkersson-Rosenthal. Suite à un

examen histopathologique, un traitement à la clofazimine a été entrepris et a permis une réduction de la conjonctivite. Un traitement de maintenance a permis au patient de ne pas avoir de récidive de la conjonctivite.

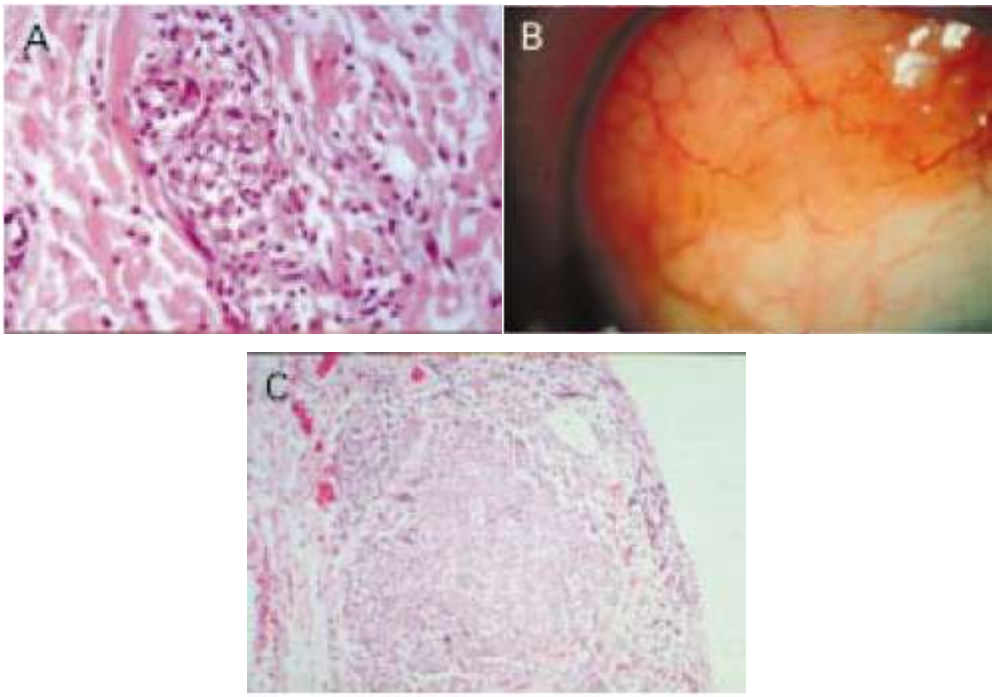


Photo 9 : vue de l'analyse histopathologique de la biopsie de la peau avec une infiltration épithélioïde (A) ; vue biomicroscopique de l'œil droit montre une masse charnue du fornix de la paupière supérieure (B) ; examen histopathologique de la masse conjonctive montre une infiltration de petite cellules lymphatiques.

5.2.6. Symptômes psychiatriques (GUILHAUME et coll., 2001 ; OZGURSOY et coll., 2009)

L'impact psychologique est souvent important d'après Guilhaume et coll. Il est lié à l'atteinte esthétique de ces patients. Ozgursoy a décrit des épisodes psychotiques parmi les symptômes secondaires.

5.2.7. Manifestations gingivales (PINDBORG, 1995)

Les manifestations gingivales du syndrome de Melkersson-Rosenthal sont rarement décrites bien qu'elles puissent être plus fréquentes que ce que l'on croyait jusqu'à présent. Parce qu'elles passent inaperçues elles peuvent être souvent ignorées. D'après une étude menée par Worsaae N. et Pindborg J.J., sur 30 patients atteints du syndrome de Melkersson-Rosenthal (sous une forme complète ou avortée), 5 présentaient des lésions gigivales. Les manifestations gingivales

commencent par de petites tuméfactions œdèmateuses, irrégulières, rouge bleuté, situées sur les papilles interdentaires, la gencive marginale et la gencive attachée comme le montre la photographie ci-dessus d'une femme de 36 ans. Il est étonnant que les manifestations gingivales apparaissent principalement dans la partie antérieure. L'examen histologique de cette patiente a révélé des granulomes non caséeux à cellules épithélioïdes, associés à des agrégats de lymphocytes.

Photo 10 : manifestation gingivale du syndrome de Melkersson-Rosenthal (Pindborg, 1995)

5.3. Symptôme de troisième ordre (ANG et JONES, 2002 ; KANERVA et coll., 2008 ; SPIELMAN et coll., 1996 ; WEINMAN et coll, 2001)

Lors d'une étude menée par Kanerva et coll. sur 17 patients, les symptômes suivants ont été décrit : migraine, maux de tête, acouphène, surdité soudaine, vertige, bouche sèche, contraction ou faiblesse des muscles faciaux, dysesthésie ou douleur faciale, dysphagie, transpiration en excès de la face, yeux secs, vue perturbée et des larmoiements excessifs.

Ang et Jones ajoutent à ce tableau clinique des névralgies du trijumeau et d'autres symptômes des autres nerfs crâniens, des otosclérоses, un phénomène de Raynaud (ischémie digitale paroxystique, qui se manifeste par l'apparition successive d'épisodes de pâleur et de cyanose (coloration tirant sur le bleu-gris et traduisant un manque d'oxygène dans les doigts)), une vision floue, une hyperplasie gingivale, des œdèmes buccaux et palatins et une dysfonction des glandes salivaire et des glandes sudorales.

Spielmann et coll. précisent les signes ophtalmologiques qui sont : paralysie oculomotrice, neuropathies optiques, épiphoraparosistique (écoulement

anormalement abondant de larmes par excès de secrétions ou par obstruction partielle des voies d'excretion), anisocorie (inégalité de diamètre entre les deux pupilles), syndrome de Claude Bernard Horner (syndrome paralytique de la voie oculopupillaire du sympathique cervical associant du côté de la lésion : myosis (contraction de la pupille), énophtalmie (situation anormale du globe oculaire) et rétrécissement de la fente palpébrale), lagophtalmie par la paralysie faciale (occlusion incomplète des paupières laissant le globe oculaire partiellement découvert, due à une paralysie du muscle orbiculaire ou à une rétraction de la paupière supérieure), kératite sèche (inflammation de la cornée ponctuée superficielle liée à une sécheresse oculaire), opacités cornéennes périphériques, conjonctivites à répétition, exophtalmie par atteinte de l'espace retro-bulbaire. Ils décrivent aussi une atteinte des autres nerfs crâniens (II, V, XII), des migraines, des signes psychiatriques, un œdème laryngé ou pharyngé.

Weinman et coll. sont les seuls à avoir décrit une lésion conjonctive bilatérale chez un patient atteint du syndrome de Melkersson-Rosenthal.

5.4. Examen para-cliniques (GIULLIANI et coll, 2000 et MORAND et GRAS, 2003)

L'histologie du tissu oedematié après biopsie, comporte une réaction granulomateuse lympho-épithélioïde et giganto-cellulaire sans nécrose caséeuse ; l'endolymphangite épithélioïde oblitérante est pathognomique mais inconstante. L'infiltration plasmocytaire peut être considérée comme la conséquence de phénomènes chroniques réactionnels à cause d'une inflammation persistante locale et de ce fait, nous devons nous souvenir que l'aspect histologique du syndrome de Melkersson-Rosenthal est variable et n'est pas toujours caractérisé par des infiltrats lympho-épithélioïdes non-nécrosant avec symptôme inflammatoire endo-vasculaire.

En effet, l'infiltration plasmocytaire dans les zones labiales est considérée comme non spécifique ; elle est en relation avec un phénomène local de type immunitaire et secondaire à une allergie ou à une irritation.

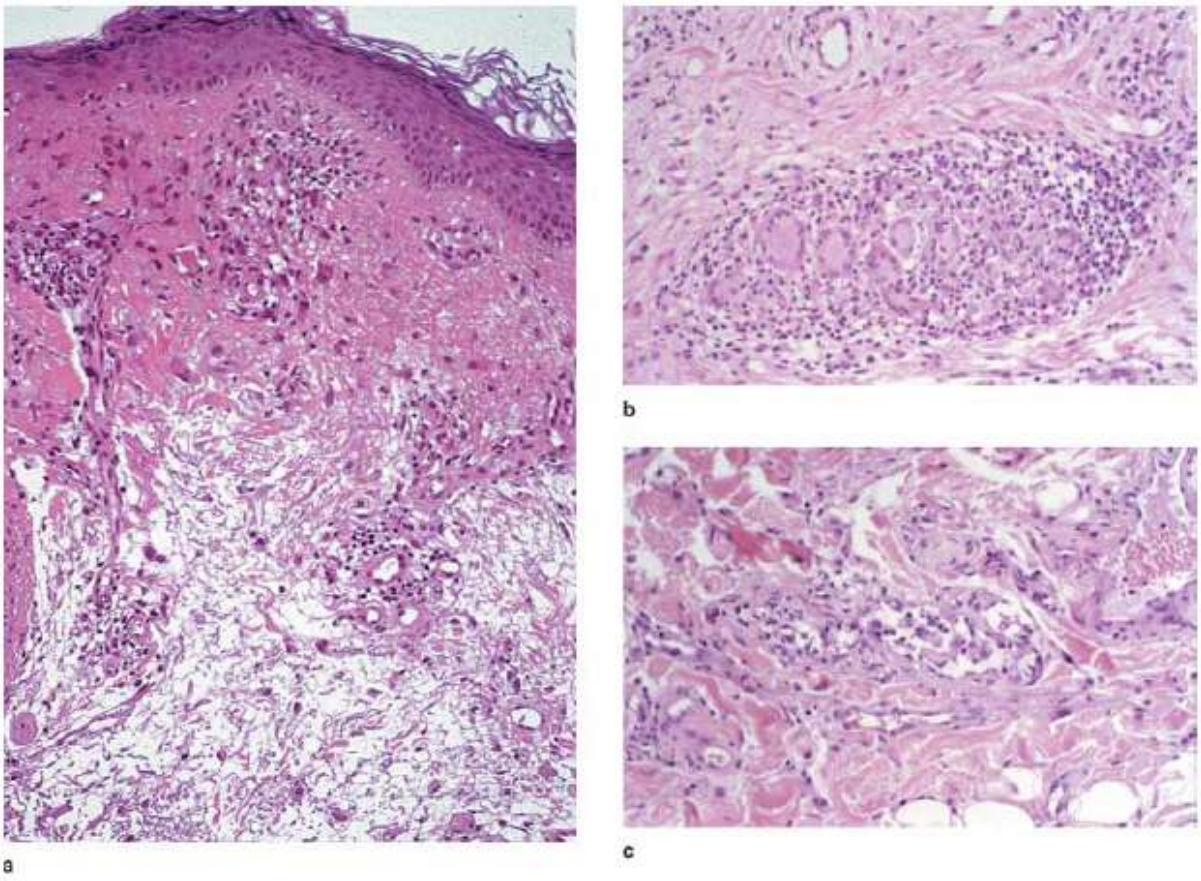


Photo 11 : a=œdème cutané marqué à l'hématoxyline et eosine (grossissement X100) ; b= cellules granulomateuses lymphohistiocytaires infiltrées avec des cellulesépithélioïdes et des cellules géantes multinucléées principalement avec une distribution péri-vasculaire et périlymphatique, et des lymphatiques dilatés dans le derme profond (grossissement X160) ; c=cellules épithélioïdes dans la lumière des espaces lymphatiques coloré à l'hématoxyline-éosine (grossissement X200)

Une échographie de l'œdème peut montrer un épaississement diffus sans processus tumoral apparent.

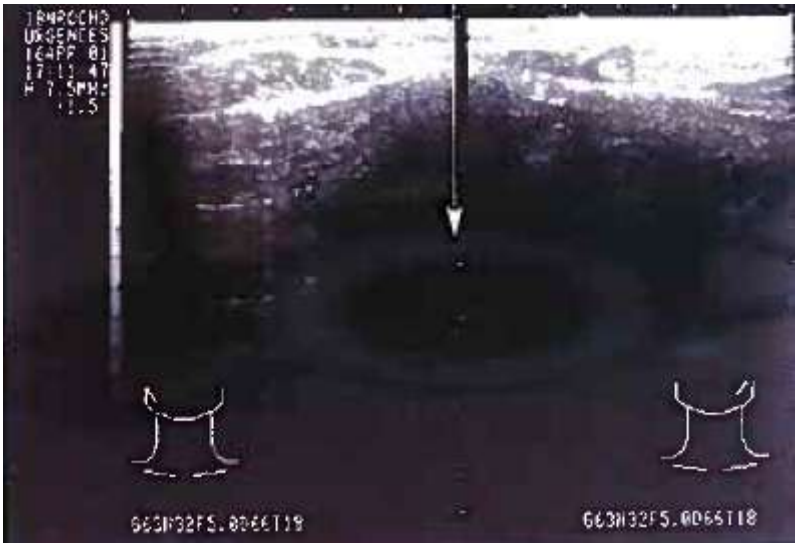


Photo 12 : échographie jugale droite chez un patient présentant un œdème jugal droit lié au syndrome de Melkersson-Rosenthal (Ben Yahya et coll)

Afin d'effectuer le diagnostic différentiel avec la maladie de Crohn, il est parfois nécessaire de réaliser une coloscopie qui doit être sans anomalie afin d'éliminer cette hypothèse.

Pour la différencier de la sarcoïdose il faut un niveau normal de calcémie, une réponse négative au test de Kveim et un niveau d'enzyme de conversion de l'angiotensine normal. Le test de Kveim est un test diagnostic de sarcoïdose, obsolète, recherchant une réaction cutanée granulomateuse survenant trois semaines après l'injection intra-dermique d'argent préparé à partir de ganglions sarcoïdosiques.

C'est la succession de réponse négative aux différents tests qui permet de poser le diagnostic de syndrome de Melkersson-Rosenthal.

6. Diagnostic différentiel

6.1 Diagnostic différentiel de l'œdème oro facial (LASKARIS, 1989 et SZPIRGLAS et BEN SLAMA, 1999)

6.1.1. Macrochéilie

La macrochéilie est le signe clinique le plus fréquent du syndrome de Melkersson-Rosenthal, il est important de le différencier des pathologies présentant le même signe clinique.

6.1.1.1. Sarcoïdose (ASLANGUL et coll., 2009)

La sarcoïdose est une granulomatose systémique qui affecte les poumons, les ganglions, la rate, le foie et le système nerveux central. Les glandes salivaires, les os et la muqueuse buccale peuvent aussi être atteints.

Les lésions cutanées typiques de la sarcoïdose consistent en de multiples macules, papules ou nodules de colorations brun-violet, soit éparses soit confluentes. La muqueuse buccale est rarement atteinte : dans ce cas ce sont les lèvres, la langue et les gencives. Les signes cliniques sont des nodules rouges sombre, de taille variable, qui peuvent s'ulcérer, une récession gingivale au niveau des dents et une dysfonction temporo-mandibulaire. Les glandes salivaires et les os de la mâchoire peuvent être atteints. Toutes ces lésions s'accompagnent habituellement d'une polyadénopathie et splénomégalie.

Photo 13: patiente atteinte d'une sarcoïdose à localisation gingivale sans autre atteinte viscérale (Aslangul et coll. 2009)

La sarcoïdose diffère du syndrome de Melkersson-Rosenthal par sa réponse positive au traitement par stéroïdes, associé à une lymphadénopathie hilaire, une hypercalcémie, une réponse positive au test de Kveim et une augmentation du niveau d'enzyme de conversion de l'angiotensine.

6.1.1.2. Maladie de Crohn (GISSEROT et coll., 1997)

La maladie de Crohn est une maladie inflammatoire de l'intestin, d'étiologie inconnue, évoluant par poussées et sur un mode chronique. Elle peut toucher la totalité du tube digestif, y compris la cavité buccale, et s'accompagner de manifestations extradigestives. Dans la majorité des cas, l'atteinte cutanée est associée à une localisation colique ou rectale, exceptionnellement à une atteinte iléale pure, pourtant relativement fréquente dans la maladie de Crohn.

Au niveau buccal, l'œdème labial est la manifestation la plus commune, touchant une lèvre ou les deux, parfois associée à une perlèche ou à de profondes fissures verticales ; c'est un œdème diffus, rarement douloureux. Il peut s'accompagner d'épisodes récurrents d'œdèmes faciaux. Ces œdèmes ne répondent à aucun traitement et ont tendance à disparaître spontanément en quelques années.

Photo 14: maladie de Crohn, œdème labial (Laskaris, 1989)

Le diagnostic histologique peut être difficile car non spécifique. Le diagnostic de la maladie de Crohn cutanée métastatique est donc un diagnostique d'élimination, aucune des lésions cliniques et histologiques n'étant spécifiques.

6.1.1.3. Œdème angioneurotique (LASKARIS, 1989)

L'œdème angioneurotique est une réaction allergique banale qui est acquise ou héréditaire. Un œdème de la face d'apparition brutale, un œdème du larynx et de la langue qui envahi le tractus gastro-intestinal, peuvent être associés à des douleurs abdominales, des nausées, des vomissements et une diarrhée. La forme acquise est de loin la plus fréquente ; elle peut être due à une allergie d'origine alimentaire ou médicamenteuse, à une anesthésie locale, à une infection ou à un stress.

L'œdème angioneurotique de quelque forme qu'il soit, a un début brutal, dure généralement 24 à 48 heures et peut récidiver à intervalles variables. Cliniquement, il se caractérise par un gonflement uniforme, non douloureux, habituellement non prurigineux des lèvres, de la langue, du palais mou, du visage, des mains et des pieds, ou de n'importe quelle autre partie du corps. L'œdème de la glotte est une complication grave qui peut entraîner la mort.

Photo 15 : Angio-œdème labial inférieur gauche (Laskaris, 1989)

6.1.1.4. Erysipèle récurent (LASKARIS, 1989)

L'érysipèle est une infection cutanée aiguë presque toujours due à un streptocoque du groupe A. Les sites de prédilection sont les membres inférieurs et le visage. La muqueuse buccale n'est pas concernée mais en cas d'érysipèle de la face la rougeur et l'œdème peuvent atteindre le rebord vermillon et la muqueuse labiale. Cliniquement, l'érysipèle se caractérise par une plaque luisante, chaude, oedématiée, rouge vif et légèrement surélevée, parfaitement délimitée de la peau saine voisine avec parfois de petites vésicules. Les lésions peuvent récidiver, occasionnant un œdème labial permanent. De la fièvre, des frissons, un malaise général et des céphalées peuvent accompagner les lésions cutanées.

6.1.1.5. Chéilites glandulaires (LASKARIS, 1989 et SZPIRGLAS et BEN SLAMA, 1999)

La chéilite glandulaire est une affection inflammatoire rare qui atteint principalement la lèvre inférieure. Trois aspects sont décrits :

- **la chéilite glandulaire simple** : relativement fréquente, elle s'observe plutôt chez l'enfant. Elle se traduit par de multiples ostiums en « tête d'épingle » rouge vif situé au tiers moyen de la lèvre inférieure. Chez le sujet âgé, les ostiums sont entourés par des kératoses blanchâtres dont le caractère prénéoplasique impose une surveillance régulière.
- **La chéilite glandulaire suppurée superficielle** : la lèvre est douloureuse et oedématiée, les ostiums dilatés s'accompagnant de croûtes impétiginisées. Le traitement est l'antibiothérapie.

- **La chéilite glandulaire suppurée profonde (chéilite glandulaire de Volkmann)** : est plus rare. C'est une macrochéilie permanente avec croûtes adhérentes, présence de pus, fistulisation. La transformation carcinomateuse est possible. Le traitement est la vermillonectomie.

6.1.1.6. Le syndrome d'Ascher

Il correspond à un œdème de la face avec atrophie cutanée.

6.1.1.7. Lymphangiome (LASKARIS, 1989)

Le lymphangiome est une tumeur bénigne relativement fréquente de la cavité buccale qui constitue une anomalie de développement plus qu'une néoplasie véritable. Cliniquement, les lymphangiomes buccaux ont l'aspect de petits nodules mous surélevés, ressemblant à de petits kystes, de coloration normale ou gris jaûnatre ou rouge. Si le siège est plus profond dans les tissus buccaux, l'aspect est celui d'une masse diffuse sans modification de couleur. Le siège le plus habituel est la face dorsale de la langue, plus rarement les lèvres, la muqueuse jugale, le plancher de la bouche et le palais mou, exceptionnellement les gencives.

6.1.1.8. Hémangiome (LASKARIS, 1989)

L'hémangiome est une lésion bénigne fréquente de la cavité buccale due à la prolifération de vaisseaux sanguins. Ce n'est pas une néoplasie mais plutôt une anomalie de développement. On distingue deux types principaux d'hémangiome sur des critères histologiques : l'hémangiome capillaire fait d'innombrables capillaires, qui se présente sous l'aspect d'une surface plane rouge ; l'hémangiome caverneux, fait de sinus dilatés volumineux remplis de sang, qui se présente sous l'aspect d'une lésion surélevée de couleur rouge sombre ou rougeâtre. Un des signes cliniques caractéristique est la disparition de la coloration rouge à la pression par le doigt et sa réapparition après levée de la pression. Les sièges de prédilection sont les lèvres, la langue et la muqueuse jugale.

6.1.1.9. Lymphome T/NK (SAGOT et coll., 2008)

Le lymphome T-NK de la face est une pathologie exceptionnelle en Europe. La présentation clinique initiale peut faire évoquer en premier lieu un processus infectieux. L'aspect anatomopathologique est peu spécifique dans la mesure où on

ne retrouve à un stade précoce qu'un infiltrat polymorphe. Il est donc souvent évoqué des diagnostics de cellulite, d'actinomycose ou de maladie de Wegener.

Sagot et coll. ont observé une patiente qui présentait un œdème inflammatoire de la région malaire droite s'étendant jusqu'aux paupières. Après une régression spontanée de l'inflammation elle s'est présentée un an et demi après avec un œdème de la face impressionnant et des lésions nécrotiques de la muqueuse buccale. Après trois biopsies, la pratique de nouveaux plans de coupe a mis en évidence une population lymphoïde très atypique dans le chorion, sans image évidente d'angiocentrisme, mais pour lequel l'étude immunohistochimique permet de poser le diagnostic de lymphome T/NK (CD2+, CD3+, CD8 +, perte du CD5, expression de EBER+).

6.1.1.10. Neurofibrome des lèvres (LASKARIS, 1989)

Le neurofibrome est une tumeur bénigne d'origine nerveuse. Cliniquement, l'aspect est celui d'une tumeur indolore bien définie, pédonculée et ferme, recouvert d'un épithélium normal. Les neurofibromes varient en taille de quelques millimètres à plusieurs centimètres.

6.1.1.11. Amyloïdose buccale (LASKARIS, 1989)

L'amyloïdose est une maladie métabolique rare qui se caractérise par des dépôts extracellulaires d'une substance protéique fibrillaire, l'amyloïde. L'amyloïdose buccale complique le myélome dans 10% des cas, mais elle peut coexister avec une maladie de Hodgkin, plus rarement avec une autre lymphopathie. Cette infiltration de matière amyloïde affecte la peau, les muscles et les muqueuses, surtout la langue, qui peut atteindre un volume énorme et déborder hors des arcades dentaires ; ses bords sont infiltrés, festonnés, semés de nodules arrondis. L'atteinte labiale réalise une macrochéilie, surtout inférieure, que parsèment des éléments papulonodulaires.

6.1.1.12. Herpès

L'herpès récurent labial dû au virus herpès simplex, généralement de type 1, est fréquent et banal au niveau labial. Il est caractérisé par l'éruption de nombreuses petites vésicules groupées en « bouquet », rapidement rompues avec érosions, croûtes puis guérison en 8 à 15 jours sans cicatrice.

6.1.1.13. Traumatisme externe ou auto-induit par morsure répétée

Il est nécessaire de réaliser un interrogatoire rigoureux afin de savoir si l'œdème est d'origine traumatique. Il peut être lié à un tic de morsure du patient ou à un traumatisme externe.

6.1.1.14. Maladie de Kawasaki ou syndrome cutanéo-muqueux lymphonodulaire (LASKARIS, 1989)

C'est une maladie aigüe fébrile qui touche principalement les enfants et, rarement, les adultes jeunes. Cliniquement, elle est caractérisée par une fièvre de 38,5°-40°C durant au moins 5 jours, une hyperhémie conjonctivale, une uvéite, un érythème et un œdème des mains et des pieds, suivi par une desquamation des extrémités des doigts et des orteils, un rash cutané polymorphe non vésiculeux, des adénopathies cervicales et des manifestations oropharyngées.

Les lésions buccales sont un érythème, un œdème et des fissures des lèvres, une augmentation de volume des papilles de la langue qui est rouge, un palais et un oropharynx rouge vif et, rarement, des ulcérations.

6.1.1.15. La lèpre (CLEMENT et coll., 2005)

La lèpre est une maladie infectieuse due à *Mycobacterium leprae* (bacille de Hansen), bacille alcoolo-acido-résistant. Ce germe est un parasite intracellulaire qui se multiplie dans les macrophages. La région nasosinusienne est particulièrement concernée par cette maladie puisque c'est à ce niveau que vont se concentrer les germes dans les formes les plus contagieuses de la maladie. Les lésions buccales sont rares et s'observent à un stade avancé de la maladie, dans la forme lépromateuse. Les lèvres peuvent être infiltrées par des lépromes nodulaires ou diffus qui les déforment. Les lépromes finissent par s'ulcérer, se recouvrant de croûtes sur la face externe des lèvres et cicatrisent en laissant une fibrose qui amincit la lèvre. La langue peut être concernée par l'infiltration nodulaire.

Les lésions cutanées aboutissent à l'aspect caractéristique de «faciès léonin». Les atteintes des os de la face sont tardives et fréquentes dans la forme lépromateuse. Il s'agit d'un envahissement de l'os maxillaire et des os propres du nez.

Photo 16: lèpre « facies léonin » (Clément et coll.)

6.1.2. Œdème facial

6.1.2.1. Infection d'origine dentaire (LASKARIS, 1989)

La cellulite est une inflammation cutanée fréquente des tissus mous due à une infection. Un mince exsudat aqueux à travers les plans de clivage des espaces interstitiels. Les germes en cause sont surtout Staphylococcus aureus et les streptocoques β hémolytiques, plus rarement les cocci Gram-négatifs et des germes anaérobies.

La cellulite jugale liée à l'Haemophilus influenzae de type B est fréquente chez les enfants. Elle peut survenir après une infection dentaire. Cliniquement, le mode de début des cellulites jugales est variable. L'affection se présente comme un gonflement diffus, ferme, mal défini, érythémateux, chaud et douloureux. La peau sous-jacente est violacée. La fièvre est fréquente.

Photo 17 : cellulite jugale (atlas)

6.1.2.2. Syndrome cave supérieur (DE PERROT et coll., 2004)

Le syndrome cave supérieur intervient lorsque le retour veineux normal entre la tête, les extrémités supérieures, le thorax et l'oreillette droite est interrompu. La veine cave supérieure, qui est formée par la confluence des troncs veineux brachiocéphaliques droit et gauche avec pour seule branche la veine azygos, est un système à basse pression confiné dans un espace restreint du médiastin supérieur. Sa perméabilité peut être compromise par toute compression extrinsèque liée à des tumeurs primitives, adénopathies, anévrismes etc., ou encore par thrombose en rapport avec des corps étrangers intracaves.

Le syndrome cave supérieur s'installe généralement sur plusieurs semaines ou plusieurs mois. Les symptômes peuvent être un œdème de la face, une dyspnée agravée par le décubitus, une toux, une vision anormale, une orthopnée, une voix rauque, un stridor, des nausées, des céphalées, des vertiges voire des syncopes. L'examen physique peut révéler un œdème en pèlerine avec œdème du visage, des paupières, et des creux sus-claviculaires, ainsi qu'une cyanose variable, une dilatation des veines jugulaires et des veines linguales, et une circulation collatérale préthoracique. La manœuvre de Pemberton, qui consiste à maintenir les deux bras élevés au-dessus de la tête, peut aggraver la cyanose, l'œdème facial et la distension jugulaire.

6.2 Diagnostic différentiel de la paralysie faciale (GATIGNOL et LAMAS, 2004)

6.2.1. Paralysie faciale idiopathique

C'est la paralysie la plus fréquente, autrefois appelée paralysie faciale *a frigore* ou paralysie de Bell par les auteurs anglo-saxons. Il est démontré actuellement qu'il s'agit d'une réactivation d'un herpès simplex virus (HSV 1) responsable d'une inflammation prédominante au niveau de la première portion pétreuse et du ganglion géniculé.

Elle représente près de 80% des paralysies faciales périphériques et l'incidence annuelle est de 13,5 à 20 pour 100 000 habitants. Rare avant 15 ans et après 60 ans, la moyenne d'âge est de 40 à 44 ans, les deux sexes étant également atteints. On peut noter des antécédents familiaux (4%) ou personnels (6 à 10% de formes récidivantes). Elle est plus fréquente chez la femme enceinte en fin de grossesse ou après l'accouchement et chez les diabétiques, bien que de nombreux auteurs excluent les diabétiques des paralysies faciales idiopathiques en en faisant une entité à part entière.

Le début est le plus souvent brutal en quelques heures, le patient constatant l'existence d'une paralysie qui peut se compléter dans les quarante-huit heures suivantes. L'interrogatoire peut retrouver dans les jours précédant l'apparition de la paralysie un syndrome fébrile, des céphalées, une otalgie homo-latérale, une dysgueusie, des paresthésies faciales, une hyperacousie douloureuse, signes qui peuvent persister quand on voit le patient.

L'examen clinique doit apprécier la gravité de la paralysie (31% de parésies, 69% de paralysies). Il est par ailleurs normal.

L'évolution naturelle est la récupération qui débute dans 33% des cas au cours de la première semaine, dans 51% des cas au cours de la deuxième semaine et dans 16% des cas après le troisième mois.

A terme, 70% des patients guérissent sans séquelles minimes (grade II), 16% présentent des séquelles graves (grades III ou IV), l'absence complète de récupération est très rare.

Les facteurs pronostics sont l'importance clinique de la paralysie, la précocité de la perte axonale et son intensité avant J14, la mise en route précoce d'un traitement dans les formes graves. En effet, le traitement précoce par corticoïdes à

fortes doses et dans une moindre mesure par antiviraux (Acyclovir) diminue le délai de récupération et l'intensité des séquelles. La chirurgie de décompression pétreuse est, pour certains, utile dans les formes graves.

6.2.2. Paralysie faciale zoostérienne

Elle réalise une entité proche de la paralysie faciale idiopathique, décrite par les auteurs anglo-saxons sous le terme de syndrome de Ramsay-Hunt, et représente la deuxième cause de paralysie faciale. Elle est due à une réactivation du virus de la varicelle au niveau du ganglion géniculé.

La phase prodromique est marquée par des douleurs plus intenses. L'éruption vésiculeuse au niveau du pavillon de l'oreille (territoire sensitif du nerf facial) peut survenir avant ou après l'apparition de la paralysie faciale. Une atteinte cochléaire ou vestibulaire peut s'associer à la paralysie faciale.

Le pronostic semble plus grave que celui de la paralysie faciale idiopathique.

Le traitement est identique.

6.2.3. Autres paralysies faciales d'origine infectieuse

La maladie de Lyme est due à *Borrelia burgdorferi*, transmis par les tiques. La paralysie faciale survient au cours des phases secondaire ou tertiaire de la maladie. Le tableau clinique peut être celui de la paralysie faciale idiopathique ou comporter l'atteinte d'autres nerfs crâniens. Le diagnostic repose sur la notion de morsure de tique et d'érythème migrant (phase primaire de la maladie), la ponction lombaire mettant en évidence une méningite lymphocytaire, les tests sérologiques dans le sang et le LCR. Le traitement repose sur l'antibiotique spécifique. Le pronostique dépend de la précocité du traitement (16% de formes graves).

L'infection par le virus HIV peut être responsable de paralysie faciale, en particulier au cours de la primo-infection avant la séro-convertion.

Enfin une paralysie faciale peut compliquer l'évolution d'autres maladies infectieuses : rougeole, oreillons, tuberculose, lèpre, syphilis, paludisme.

6.2.4. Paralysies faciales otitiques

Les paralysies faciales s'observent au cours de l'otite externe maligne nécrosante, de l'otite moyenne aiguë, de l'otite moyenne chronique, en particulier cholestéatomateuse.

L'otite externe maligne nécrosante se rencontre essentiellement chez le sujet âgé et diabétique, plus rarement chez l'immunodéprimé. Le début est insidieux, marqué par une symptomatologie d'otite externe avec otorrhée et otalgie, et résistante à des traitements locaux souvent prescrits. Le tableau se complète avec des céphalées, une asthénie, parfois un syndrome infectieux et surtout des atteintes nerveuses, paralysie faciale, surdité, vertige, dysphonie et dysphagie par atteinte des nerfs mixtes. En l'absence de traitement, l'évolution est fatale.

Le diagnostic repose sur le terrain âgé et diabétique, l'examen du conduit auditif externe qui montre des granulations purulentes, le prélèvement bactériologique dans le conduit isolant un bacille pyocyanique (Pseudomonas aeruginosa).

Le traitement est urgent et repose sur l'équilibration du diabète et l'antibiothérapie par voie générale guidée par l'antibiogramme.

L'otite moyenne aiguë peut se compliquer par une paralysie faciale. Le diagnostic de l'otite repose sur l'examen otoscopique. Il faut en urgence réaliser une paracenthèse avec étude bactériologique et instituer un traitement corticoïde et antibiotique guidé par l'antibiogramme. L'évolution est en règle générale favorable.

L'otite moyenne chronique peut être responsable d'une paralysie faciale du fait d'une ostéite ou d'un cholestéatome. L'ostéite est devenue rare et doit faire rechercher un germe particulier (bacille tuberculeux). Le cholestéatome est plus souvent en cause. Le diagnostic repose sur les antécédents d'otorrhée à répétition, l'examen du tympan et l'examen de tomodensitométrie du rocher en coupes fines qui précisent les rapports du nerf facial et du cholestéatome. Un traitement antibiotique et corticoïde est entrepris, le traitement chirurgical doit être réalisé rapidement.

6.2.5. Paralysies faciales traumatiques

Elles sont fréquentes et l'on peut distinguer les paralysies faciales secondaires à une fracture du rocher, les plaies de la région parotidienne et de la face, les paralysies faciales post-opératoires.

6.2.5.1. Paralysie faciale et fracture du rocher

La fracture du rocher est la première cause de paralysie faciale traumatique.

Le diagnostique de la paralysie faciale est parfois difficile du fait du coma associé. La date de début de la paralysie faciale est essentielle pour expliquer le mécanisme lésionnel et la gravité. On distingue des paralysies faciales survenant d'emblée ou complètes en vingt-quatre à quarante huit heures (section ou compression grave) et des paralysies faciales de survenue tardive au-delà du troisième jour (réaction œdémateuse d'évolution bénigne).

En urgence doivent être institués un traitement corticoïde et des mesures de protection oculaire.

Le bilan doit être réalisé le plus tôt possible en fonction de l'état du patient et du traitement des lésions associées. Il comporte un examen de l'oreille externe et moyenne, un bilan audiométrique et vestibulaire, un examen tomodensitométrique du rocher en coupes fines, un électromyogramme facial.

La localisation de la lésion repose sur le test de Schirmer, l'étude du réflexe stapédien si elle est possible, et surtout l'examen de tomodensitométrie du rocher. Le ganglion géniculé est la région la plus souvent touchée.

Les paralysies faciales graves doivent être opérées rapidement.

6.2.5.2. Paralysie faciale et plaies de la région parotidienne

Elles sont responsables de lésions du tronc ou d'une branche du facial. L'exploration du nerf et sa réparation doivent être rapidement effectuées.

6.2.5.3. Paralysie faciale post-opératoire

Elles surviennent dans un contexte évident de chirurgie de l'angle ponto-cérébelleux, du rocher ou de la glande parotide.

6.2.6. Paralysies faciales tumorales

On distingue les tumeurs propres du nerf facial (neurinome) et les tumeurs de voisinage comprimant le nerf et pouvant être situées dans le tronc cérébral (lésion nucléaire), l'angle pontocérébelleux (neurinome du VIII, méningiome), le rocher (hémangiome, cholestéatome primitif, tumeurs osseuses), la glande parotide (tumeurs malignes essentiellement).

L'évolution typique est une paralysie faciale d'aggravation progressive mais un début brutal n'exclut pas le diagnostic. Le test de Shirmer, l'étude du reflexe stapédien, l'existence de troubles du goût peuvent aider à la localisation, de même que les signes cliniques liés au développement de la tumeur.

Le diagnostic repose sur les examens radiologiques. L'IRM avec injection de Gadolinium peut explorer tout le trajet de fibres faciales depuis le noyau facial jusqu'à la glande parotide. L'examen TDM est utile pour les tumeurs du rocher montrant les conséquences osseuses de la tumeur.

6.2.7. Paralysies faciales et maladies générales

6.2.7.1. Le diabète et autres maladies métaboliques

Le diabète est souvent considéré comme une étiologie particulière de paralysie faciale. La paralysie peut être en rapport avec la neuropathie et alors d'installation progressive bien qu'une installation brutale soit possible. La paralysie idiopathique semble plus fréquente chez le diabétique et de plus mauvais pronostic. La prescription d'une corticothérapie doit s'accompagner d'une équilibration du diabète.

D'autres maladies métaboliques peuvent être la cause de la paralysie faciale : porphyrie aiguë, béribéri, maladie de Biermer, pellagre, amylose.

6.2.7.2. La sarcoïdose

La sarcoïdose peut s'accompagner d'une paralysie faciale. Deux mécanismes sont possibles, soit dans le cadre d'une atteinte neurologique avec paralysie faciale isolée ou paralysie d'autres nerfs crâniens, soit dans le cadre d'un syndrome d'Heerfordt associant fièvre, iridocyclite (inflammation oculaire touchant l'iris et le corps ciliaire) et parotidite. Dans les deux cas la paralysie faciale peut être bilatérale.

6.2.7.3. La maladie de Gougerot-Sjögren et autres collagénose

La maladie de Goujerot-Sjögren peut s'accompagner de paralysies faciales parfois réccurentes. D'autres collagénoses ont été rapportées comme cause de paralysie faciale : lupus, polychondrite atrophiante.

6.2.7.4. Les vascularites

Les vascularites peuvent entraîner des neuropathies : maladie de Horton, maladie de Behcet, panartérites noueuse, maladie de Kawasaki (syndrome lymphonodulaire cutanéo-muqueux observé chez l'enfant et où la corticothérapie est à proscrire) et surtout granulomatose de Wegener. Au cours de cette dernière affection, la paralysie faciale ne pose pas de problèmes diagnostiques lorsqu'elle survient dans une forme complète avec atteinte pulmonaire, rénale, nasale, auriculaire et ANCA positifs. Par contre, dans une forme otologique isolée, il faut éliminer une tuberculose auriculaire, une otite externe maligne, une tumeur du rocher, rechercher des atteintes viscérales, faire des biopsies au niveau des lésions. Le traitement est celui de la maladie de Wegener.

6.2.8. Paralysies faciales et affections neurologiques

Les voies périphériques intra-axiales (noyau facial et fibres efférentes motrices jusqu'à leur émergence du tronc cérébral) peuvent être lésées par de nombreux processus pathologiques atteignant le tronc cérébral, tumeur, traumatisme, affection dégénérative ou vasculaire. Le diagnostic repose sur l'association de la paralysie faciale à une atteinte des voies longues intra-axiales ou des autres noyaux des nerfs crâniens. Le syndrome le plus classique est l'association d'une hémiplégie à une paralysie faciale controlatérale. L'examen clinique neurologique et l'imagerie par résonnance magnétique du tronc cérébral permettent la localisation de la lésion. Deux affections peuvent être individualisées :

- la sclérose en plaque peut être responsable de paralysies faciales le plus souvent centrales mais parfois périphériques. La paralysie faciale pose un problème diagnostique si elle est isolée. La ponction lombaire retrouve une hyperprotéinorachie et une élévation des gammaglobulines. Les potentiels évoqués auditifs peuvent être évocateurs ainsi que l'IRM du tronc cérébral ;
- le syndrome de Guillain-Barré est une polyradiculonévrite atteignant la racine et l'extrémité des membres et les nerfs crâniens, de début progressif. La diplégie faciale est fréquente. Il existe une dissociation albuminocytologique dans le liquide céphalo-rachidien (élévation de l'albumine sans hypercytose), la récupération est totale en quelques semaines.

6.2.9. Paralysies faciales de l'enfant

Chez l'enfant, la paralysie faciale idiopathique, bien que rare avant 15 ans est comme chez l'adulte la principale cause de paralysie faciale. Les autres étiologies sont l'otite moyenne, la maladie de Lyme, la maladie de Kawasaki, le traumatisme du nerf dans la région mastoïdienne ou parotidienne, les tumeurs de la fosse postérieure et de la parotide.

6.3. Diagnostic différentiel de la langue plicaturée (LASKARIS, 1989)

La langue plicaturée est retrouvée chez 0,5 à 16% de la population générale selon la littérature. Elle est cependant fréquente dans le syndrome de Down ou trisomie 21. Les autres signes buccaux de la trisomie 21 sont la macroglossie, un palais ogival, une fente palatine, une hypoplasie dentaire et une parodontite sévère peut survenir.

7. Etiologie

L'étiopathogénie de cette affection est encore inconnue et plusieurs hypothèses ont été avancées. Les hypothèses avancées sont celles de la réaction immuno-allergique, de l'infection et, plus récemment, celle de l'hérédité. Néanmoins, aucune de ces hypothèses n'est satisfaisante et permet d'expliquer la nature de ce syndrome, il est possible que cette maladie soit multifactorielle.

7.1. Hypothèse de l'hérédité (HENTATI et coll., 2008 ; MEISEL-STOSIEK et coll., 1990 et SMEETS et coll., 1994)

Dès 1931, Rosenthal a fait le constat que la fréquence du syndrome de Melkersson-Rosenthal augmentait dans une même famille. Par la suite, New (1933), Ekbom (1950), Kettel (1959), Hornstein (1962) et Worsaae (1982) ont fait le même constat, ils se sont intéressés à l'étude du syndrome dans une même famille comparé à des familles témoins. Il en ressort que 32 membres de 14 familles sur 187 étudiées présentent le syndrome de Melkersson-Rosenthal (Tableau 6). Cependant, ces auteurs ont répértoriés l'histoire de la maladie dans la famille sans effectuer d'examen clinique.

auteur principal	année	membres de la famille présentant des signes du SMR	famille avec un ou plusieurs membres ayant le SMR	nombre de familles étudiées
Ekbom	1950	4	2	8
Hornstein	1962	6	3	62
Kettel	1959	4	2	13
New	1933	2	1	67
Rosenthal	1931	10	3	4
Worsaae	1982	6	3	33
TOTAL		32	14	187

Tableau 4: études cliniques du syndrome de Melkersson-Rosenthal incluant l'histoire des membres de la famille (Meisel-Stosiek et coll., 1990)

Partant de ce constat, en 1990, Meisel-Stosiek et coll. se sont intéressés aux membres des familles de 42 patients présentant la forme complète ou incomplète du syndrome de Melkersson-Rosenthal entre 1967 et 1985 et ont réalisé un examen clinique des membres de la famille. Pour chaque personne on a recherché des paralysies faciales, des œdèmes de la face et des langues plicaturées. Ils ont établi des arbres généalogiques. Une incidence familiale a été notée pour 10 sur 42 des patients. Vu la fréquence non-significative des signes caractéristiques du syndrome chez les sujets examinés il en a conclu une origine multifactorielle de la maladie avec une prédisposition génétique.

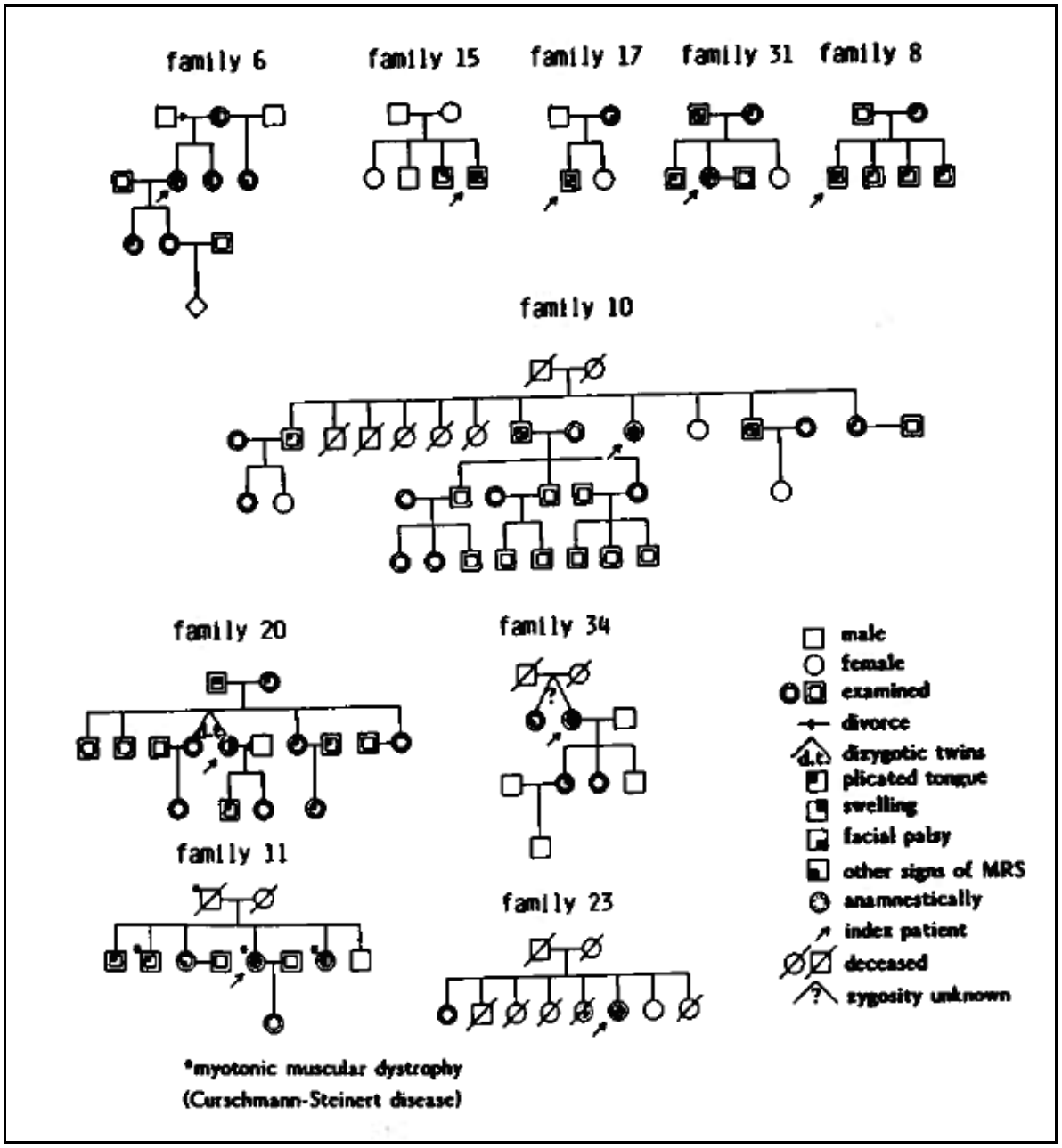


Figure 10 : 10 familles avec au moins un membre atteint du syndrome de Melkersson-Rosenthal (Meisel-Stosiek et coll., 1990)

Ainsi, Hentati et coll. (2008) ont établi un arbre généalogique permettant de retrouver les atteintes du syndrome de Melkersson-Rosenthal à partir d'un patient dont on a établi le diagnostique clinique de la maladie. Lygidakis et coll. ont retrouvé sept membres d'une même famille présentant le syndrome sur quatre générations. De plus, il a observé des transmissions de père à fils.

Smeets et coll. (1994) ont cherché à localiser le gène responsable à partir d'une mère atteinte du syndrome et de sa fille présentant une trisomie du 9p. Il a observé une translocation de novo réciproque du gène t(9 ;21)(p11 ;p11). Cela

signifie que les chromosomes 9 et 21 ont effectué un échange anormal de fragment chromosomique noté t(9 ;21)(p11 ;p11). Cette observation est la première indication d'une possible localisation autosomique dominante du gène et plus précisément sur le gène 9p11.

D'après les études menées, il semblerait que le syndrome de Melkersson-Rosenthal a une origine multifactorielle avec une origine génétique autosomique dominante avec pénétrance incomplète c'est-à-dire que la manifestation de la maladie chez un patient porteur de la mutation du gène est variable. Ainsi, un patient peut être porteur de la mutation sans manifester de signe clinique de la maladie ou au contraire présenter les tous les signes cliniques.

7.2. Hypothèse de l'infection (APAYDIN et coll., 2000 et BEN GHORBEL et coll., 2006)

La recherche de la responsabilité d'un virus par Melkersson ne donna aucun résultat. Mais les investigations de Dick en 1958 amenèrent à la conclusion d'une infection par l'Echovirus comme responsable de certains cas de paralysies faciales.

D'après Ben Ghorbel et coll. (2006) l'hypothèse infectieuse est de plus en plus retenue. En effet, l'implication du virus herpétique (HSV) dans ce processus semble plausible en raison du début labial fréquent et de la notion d'herpès labial prodromique. Le HSV siègerait à l'état quiescent au niveau des lèvres à proximité des filets nerveux et peut se manifester en réponse à un stress physique ou psychique variable. Cependant les sérologies de HSV sont souvent négatives (Bataineh et coll., 1995). Leur étude a montré qu'un patient sur cinq avait des poussées œdémateuses précédées par un herpès labial.

De même, l'incrimination d'agents bactériens a été évoquée devant la notion d'antécédents d'infections oto-rhino-laryngologiques, l'amélioration de l'infiltration cutanéo-muqueuse après élimination des foyers infectieux d'origine dentaire et l'effet bénéfique de l'amygdalectomie ou de la pénicillothérapie. Parmi les cinq patients de l'étude menée par Ben Ghorbel et coll. (2006) deux présentaient des angines à répétition.

Apaydin et coll. (2000) se sont intéressés au *Mycobacterium tuberculosis*. En effet, cette bactérie a été mise en cause dans la sarcoïdose et la maladie de Crohn car ces deux maladies ont comme signes cliniques une chéilite granulomateuse dans certain cas. De plus, la sarcoïdose et la tuberculose présentent des signes cliniques

et histopathologiques similaires et la *Mycobacterium paratuberculosis* a été détectée par PCR dans les tissus intestinaux d'un patient atteint de la maladie de Crohn. La biopsie de peau de tissu œdèmatié chez un patient atteint du syndrome de Melkersson-Rosenthal a montré la présence d'ADN de *Mycobacterium tuberculosis* par amplification en chaîne par polymérase (PCR = Polymérase Chain Reaction). Il semblerait que l'œdème oro-facial serait dû à une réponse immunitaire à un foyer infectieux chronique. Cependant, cette observation n'a été faite que sur un seul patient, il serait intéressant de rechercher cette bactérie chez un plus large échantillon de patients atteints du syndrome de Melkersson-Rosenthal afin de vérifier cette hypothèse.

L'association du syndrome de Melkersson-Rosenthal à des infections mycosiques à type de candidoses ou d'histoplasmoses a été également décrite par Miyashita et coll. (1995). La présence de *Candida Albicans* a été rapportée au niveau des fissures de la langue plicaturée du patient observé. Cependant, la biopsie du tissu au niveau de l'œdème de la lèvre n'a pas révélé la présence de *Candida Albicans*. Un traitement anti-candida d'amphotéricine B a provoqué une diminution de l'œdème. Une fois le traitement arrêté, l'œdème est réapparu et a diminué une fois le traitement repris. L'auteur a donc suggéré la possibilité que la candidose chronique orale due à la langue plicaturée puisse être une cause de la chéilite granulomateuse du syndrome de Melkersson-Rosenthal.

7.3. Hypothèse immuno-allergique (BEN GHORBEL et coll, 2006 et MASSON et coll., 2003)

La présence au sein des muqueuses d'infiltrats inflammatoires à lymphocytes et de cellules épithélioïdes traduirait une réaction d'hypersensibilité retardée. D'autre part, le début brusque, la symptomatologie stéréotypée, l'évolution périodique par poussée et la proximité des granulomes des structures vasculaires seraient en faveur d'une hypothèse angio-neurotique.

Masson et coll. (2003) ont mis en évidence une diminution du dosage du C1 inhibiteur fonctionnel de 42 à 47% sans clivage du C4 ou du C2 chez deux patients sur quatre atteintes du syndrome de Melkersson-Rosenthal. L'altération de la fonction du C1 inhibiteur prédispose à des épisodes d'angioedèmes. Contrairement au déficit héréditaire de type II, l'absence de clivage du C4 ou du C2 est inhabituelle pour ces deux patients. L'analyse en cours de nouveaux patients, complété de

l'étude systématique du complément, devrait permettre une appréciation de la relation éventuelle entre le syndrome de Melkersson-Rosenthal et le déficit en C 1 inhibiteur fonctionnel isolé.

Le C1 inhibiteur a pour rôle d'inhiber la production de kallicréïne. Le kininogène est transformé en bradykinine sous l'action de la kallicréïne. La bradykinine exerce son action vasodilatatrice proinflammatoire par l'intermédiaire de ses récépteurs B2 (Schéma 2).

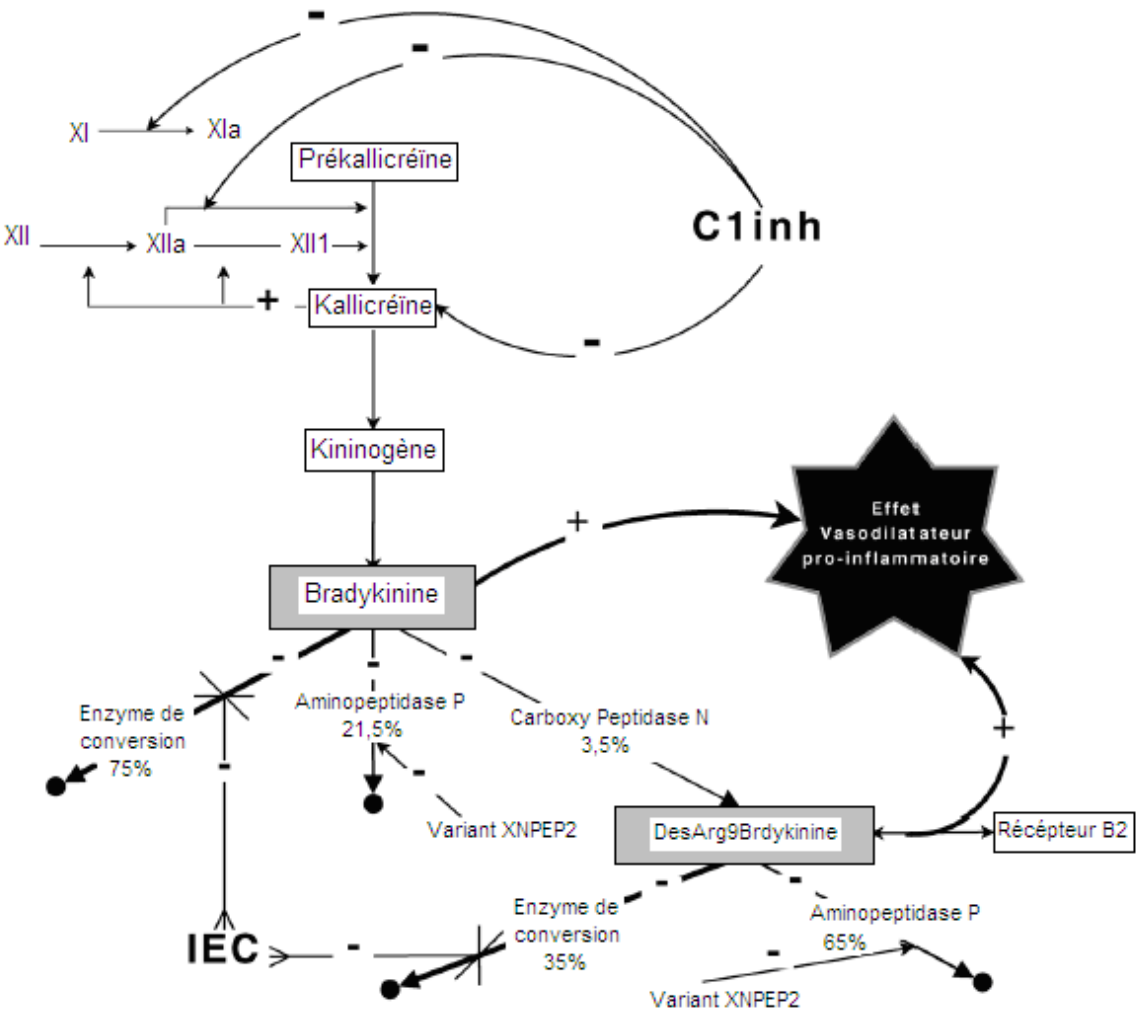


Schéma 1: mécanisme d'action du C1 inhibiteur (Masson, 2003)

8. Traitements

La cause du syndrome de melkersson-Rosenthal étant inconnue, il n'existe pas de traitement de fond ou spécifique. En effet, aucun consensus n'a été établi, le traitement de cette maladie reste empirique. Il s'agit d'un traitement essentiellement

symptomatique, établi à partir de l'aspect esthétique et des signes cliniques de chaque patient.

8.1. Traitements médicamenteux

Nous retrouvons dans la littérature des traitements à base d'antibiotique, d'anti-inflammatoire ou de combinaison des deux avec une administration par voie générale ou par injection intra-lésionnelle. Nous allons voir les résultats obtenus pour chacun de ces différents traitements et l'intérêt que chacun apporte.

8.1.1. Corticostéroïdes (BEN GHORBEL et coll., 2006 ; CHBICHEB et coll., 2007 et MANGANARO et HOLMES, 1997)

C'est le traitement de première intention, les molécules le plus souvent utilisées sont la prednisolone par voie générale et le triamcinolone par injection. La posologie varie selon les auteurs. Les corticoïdes locaux en injection intra-lésionnelle ont été adoptés par plusieurs équipes selon différents protocoles. Les injections sont initialement hebdomadaires pendant 1 à 2 mois puis bimensuelle pendant 10 mois. Il semble que les corticoïdes doivent être administrés à forte dose soit 200 à 250 mg en dose cumulée. Les résultats sont globalement favorables avec stabilisation voire même diminution de l'œdème. Néanmoins, des récidives ou un échappement thérapeutique ne sont pas rares et l'absence d'amélioration après une année de traitement bien conduit est considérée comme un échec.

Le traitement de la paralysie faciale périphérique doit être instauré le plus précocement possible aussi bien dans le cas d'un premier épisode que dans le cas d'une récidive et se base essentiellement sur la corticothérapie générale. Elle est préconisée à la posologie de 1 mg/kg/jour les premiers jours suivie d'une diminution des doses en 3 à 4 semaines. Manganaro et coll. (1997) préconisent 40 mg/jour la première semaine puis 20 mg/jour pendant une semaine à un mois. La réponse devrait être rapide en une semaine sinon il serait inutile de poursuivre le traitement. En cas d'un premier épisode de courte durée, plusieurs auteurs préconisent l'abstention thérapeutique alors que dans le cas d'une évolution longue ou récidivante, le risque de séquelle est accru et une surveillance électrique est indiquée permettant de poser l'indication d'une décompression chirurgicale du nerf facial.

8.1.2. Association de diapsone et triamcinolone par injection (SOBJANEK et coll., 2008)

La diapsone a une action antibiotique et anti-inflammatoire encore mal connue. La molécule a pour action l'inhibition des fonctions cytotoxiques des polynucléaires et l'inhibition de l'activité des lysosomes. Ce médicament semble intensifier le mode d'action des corticoïdes et permet la réduction de sa dose. Le traitement de longue durée est sûr quand le taux de méthemoglobine est contrôlé.

Le triamcinolone est un corticoïde utilisé par voie locale (nasale, ophtalmique, intra-articulaire, intralésionnelle et cutanée) et systémique (intramusculaire). Par voie locale, les concentrations plasmatiques de triamcinolone sont généralement faibles et de ce fait, ses effets secondaires systémiques sont rares à posologie usuelle.

Sobjanek et coll. (2008) ont décrit le cas d'un patient de 40 ans présentant la triade du syndrome de Melkersson-Rosenthal ne répondant pas au traitement par corticostéroïdes et antihistaminiques. Il lui était administré 10 mg d'injections intra-lésionnelles de triamcinolone actéonide 4 fois par semaine puis 10 mg 3 fois par mois, parallèlement il prenait 100 mg/jour pendant 2 semaines et 50 mg/jour pendant 25 semaines de diapsone. La réduction totale de l'œdème de la lèvre fut observée au bout de 4 semaines. La combinaison de ces deux traitements donna un résultat esthétique et fonctionnel satisfaisant. D'après la littérature connue, seul Van der Kooi et coll. ont réalisé ce traitement avec succès.

Photo 18 : patient avec œdème de la lèvre supérieure avant et après traitement combiné diapsone et triamcyclone (Sojanek et coll., 2008)

La diapsone et la triamcynolone peuvent être utilisé comme traitement du syndrome de Melkersson-Rosenthal de manière sûre. Seulement il serait bon de réaliser plus de recherche sur cette thérapie afin de confirmer son efficacité.

8.1.3. La clofazimine (RIDDER et coll., 2001)

La clofazimine est une rhimophénazine utilisée à la base pour le traitement de la tuberculose. Elle a une action bactériostatique sur le bacille de la lèpre mais aussi sur des mycobactéries atypiques, et une action anti-inflammatoire.

Podmore et Burrows présentent trois patients atteints d'une chéilite granulomateuse de Miescher et un du syndrome de Melkersson-Rosenthal qui ont été traité par clofazimine dont un garçon de 16 ans. Après 4 mois de traitement, les 4 patients ont répondu par une élimination de la chéilite prouvée par l'analyse histologique. L'œdème a complètement disparu pour 2 patients et partiellement pour 2 patients avec une variation des symptômes.

Sussman et coll. ont prescrit la clofazimine à 10 patients dont 1 enfant. Les résultats cliniques montrent une amélioration pour 8 patients, les résultats n'ont pas été rapportés pour l'enfant de 12 ans.

Mahler et coll. ont décrit une patiente de 59 ans présentant une macroglossie comme manifestation du syndrome de Melkersson-Rosenthal et traitée par clofazimine. La macroglossie a disparu en 2 semaines et la récurrence du symptôme a été supprimée par une maintenance avec un dosage diminué en clofazimine.

Récemment, on a rapporté le cas d'une sarcoïdose laryngée réfractaire aux stéroïdes et répondant positivement au clofazimine.

Dans aucun cas il n'a été rapporté d'effets secondaires du traitement.

Chez 18 patients présentant un syndrome de Melkersson-Rosenthal, Tausch et Sonnichsen ont utilisé la clofazimine comme thérapie. Ils ont observé une régression de la fréquence et de l'intensité de l'œdème chez 94% des patients, mais après un suivi de 3 ans l'amélioration a persisté seulement chez 62% des patients.

Le mécanisme d'action de la clofazimine n'est pas complètement connu mais il a été relaté qu'elle stimule la phagocytose. Sa lipophilie conduit à un enrichissement des tissus adipeux, du reticulum endothélial des cellules et du tissu inflammatoire. L'élimination de la clofazimine se fait par les voies biliaires, rénales, la sueur et les larmes. Rarement, on observe une diminution réversible de la glycémie, de la bilirubine et des transaminases, ainsi que des coliques intestinales, des diarrhées, une anorexie et des nausées. La clofazimine ne traverse pas la barrière hémato-encéphalique mais traverse celle du placenta et est retrouvé dans le lait maternel. Sa demi-vie est de 70 jours. Elle a pour autre effet secondaire une coloration rouge de la

peau, des larmes, de l'urine et de la conjonctive. Cet effet est prévenu par une exposition à la lumière.

Ridder et coll. (2001) ont décrit le cas d'une patiente de 15 ans traitée par injection locale de triamcinolone actéonidé pendant 4 semaines qui fut inefficace. Après 6 mois, une prescription de 100 mg par jour de clofazimine a été entamée. Après 30 jours de traitement une régression de l'œdème a été remarquée. Ensuite, une dose de 100mg de clofazimine a été donnée 3 fois par semaine pendant 3 mois. Suite au traitement, l'œdème a significativement diminué jusqu'à retrouver une taille normale sans récidive pendant 6 ans.

8.1.4. La colchicine (BEN GHORBEL et coll., 2006)

Lors d'une étude menée par ben Ghorbel, la colchicine a été administrée en première intention chez 3 patients se basant sur ses propriétés anti-mitotiques. La posologie était de 0,5mg/kg/jour. La persistance des poussées œdèmateuses a amené à prescrire du méthotrexate dans un cas sur les 3.

8.1.5. Le méthotrexate (TONKOVIC-CAPIN et coll., 2006)

Le méthotrexate est un agent de la classe des antimétabolites, utilisé dans le traitement de certains cancers et dans les maladies auto-immunes. Il inhibe la dihydrofolate réductase, une enzyme capitale dans le métabolisme de l'acide folique.

L'étude menée par Tonkovic-Capin et coll. sur un patient a eu un effet bénéfique sur la diminution de l'œdème oro-facial. Afin de démontrer que l'effet ne vient pas d'une rémission spontanée de l'œdème, la dose a été augmentée de 5 mg à 10 mg et a provoqué un effet bénéfique supplémentaire. L'effet thérapeutique à faible dose du méthotrexate (5-25 mg/semaine) est apparemment dû à une immuno-modulation grâce à l'augmentation du niveau d'adénosine. Une dose plus importante de méthotrexate provoque des effets cytotoxiques et antiprolifératif, il est utilisé pour les chimiothérapies. Les faibles doses de méthotrexate était d'abord administrées aux patients atteints de la maladie de Crohn gluco-corticoïdes dépendants et intolérants à l'azathioprine.

Les doses élevées de méthotrexate peuvent provoquer une toxicité hématopoïétique (anémie, thrombopénie, neutropénie), digestive (mucite, nausée), une fibrose pulmonaire et rarement une hépatite. De plus cette molécule est

hautement tératogène et nécessite un moyen de contraception chez les patients subissant ce traitement.

Leicht et coll. ont rapporté le cas d'un patient atteint du syndrome de Melkersson-Rosenthal présentant un œdème facial. L'œdème a diminué significativement après un traitement de 3 mois de méthotrexate avec une posologie de 7,5 mg, une fois par semaine.

8.1.6. Thalidomide (HEGARTY et coll., 2003)

La thalidomide est un anti-TNFα, elle est indiquée dans les cas de myélome non traité ou réfractaire et/ou en rechute, d'aphtoses sévères, d'infiltration lymphocytaire de la peau, de lupus érythémateux cutané ayant résisté au traitement classique, de réaction chronique du greffon contre l'hôte et de réaction lépreuse de type II au cours de la maladie de Hansen. L'utilisation de la thalidomide pour les granulomatose est récente. La thalidomide peut s'avérer être utile comme adjuvant dans la gestion d'infection mycobactériale.

Les patients de Hegarty traités par thalidomide pour des œdèmes oro-faciaux, ont eu des doses moins importantes que celles données habituellement pour les pathologies cités ci-dessus. Les patients n'ayant pas répondu aux traitements immunosuppresseurs ont été traité par thalidomide. Pour avoir une réponse clinique, la dose doit varier de 50 à 300 mg/jour. Des effets positifs ont été observés chez 58% des patients au bout de 4 semaines et 78% des patients au bout de 12 semaines. Pour la maintenance, les doses sont 50 mg tous les 4 jours.

Un patient, âgé de 14 ans présentait un œdème oro-facial récurent depuis 2 ans ainsi qu'une ulcération intra-buccale. Les traitements précédents à base d'hydrocortisone ont été inefficaces. Un traitement d'attaque de 50 mg de thalidomide par jour a été prescrit. Au bout de 4 semaines, l'ulcération et l'œdème ont diminués. Le seul effet secondaire a été quelques somnolences matinales. Le patient a poursuivi par 50 mg tous les 2 jours, au bout d'un mois l'ulcération et l'œdème avaient complètement disparu. On lui a ensuite prescrit 50 mg tous les 3 jours pendant 4 mois. Les problèmes de dysphagie et d'anorexie liés à l'ulcération et l'œdème ont aussi été résolus.

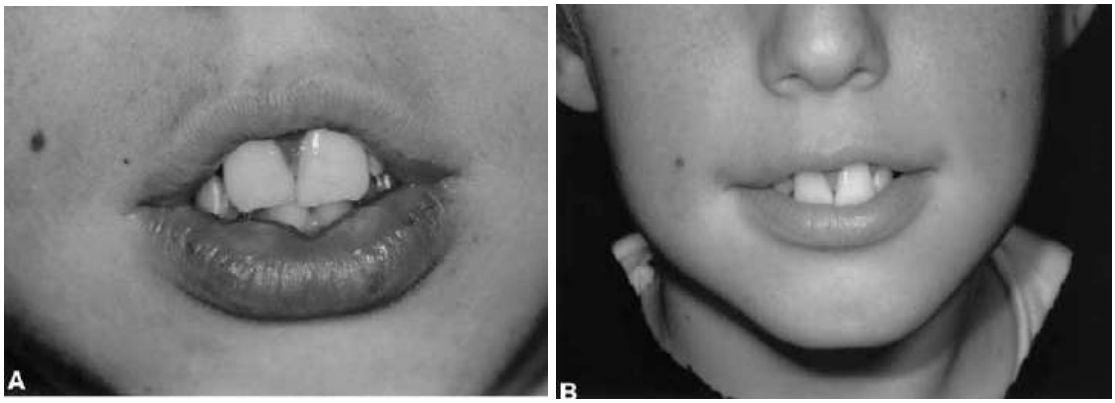


Photo 19 : patient avant (A) et après (B) traitement par thalidomide pendant 28 jours (Hegarty et coll.,2003)

Cependant, la thalidomide a de nombreux effets secondaire ce qui nécessite un protocole particulier et diminue la qualité de vie du patient. Elle n'a d'intérêt que dans les cas d'œdème oro-facial sévère et pour un traitement de courte durée.

8.1.7. Lymécycline (PIGOZZI et coll., 2004)

C'est un antibiotique de la famille des tétracyclines. L'utilisation des tétracyclines est basée sur l'effet anti-inflammatoire du médicament. En effet, il a une affinité sélective pour les tissus inflammatoires et agit sur les polynucléaires neutrophiles en inhibant la chimiotaxie et interfère sur la phagocytose et le processus oxydatif. On avait auparavant rapporté l'utilisation d'autres tétracyclines, en particulier la minocycline, avec des succès et des échecs.

Pigozzi et coll. (2004) ont utilisé pour la première fois la lymécycline comme traitement d'une granulomatose. La lymécycline a la particularité de provenir de la fusion de la tétracycline avec la molécule L-lysine. Elle a été choisie pour sa sécurité et sa simplicité d'utilisation.

Dans le cas présenté, la patiente de 31 ans présentait un œdème labial depuis quelques semaines ainsi qu'une langue plicaturée. Les épisodes d'œdèmes labiaux étaient récurrents depuis 15 ans. Elle a aussi présenté une paralysie faciale 10 et un mois auparavant. Elle avait reçu des traitements à base de stéroïdes seuls ou combinés avec des anti-histaminiques, sulphasalazine et clofazimine mais sans succès. Grâce à une première prescription à 300 mg/jour de lymécycline, ils ont obtenu une régression complète de l'œdème au bout d'une semaine.

Après 3 mois de traitement, aucune rechute et paralysie faciale n'ont été observées, le dosage a été diminué à 150 mg/jour.

Après 2 ans de thérapie, elle a complètement guérie et le suivi hématologique est normal. La lymécycline peut être une alternative au traitement du syndrome de Melkersson-Rosenthal, elle permet d'éviter les effets secondaires des corticostéroïdes et d'autres thérapeutiques plus agressives. Aucun effet secondaire n'a été rapporté par l'auteur.

8.1.8. Elimination des foyers infectieux (CHBICHEB et coll., 2007 ; CHERKAOUI et coll., 2004 ; MANGANARO et HOLMES, 1997)

Plusieurs auteurs ont pu constater une diminution de l'œdème oro-facial lors de l'élimination des foyers infectieux dentaire et parodontaux. L'élimination des foyers infectieux est nécessaire pour favoriser l'efficacité de tout traitement et pour la stabilité du résultat dans le temps. Tous les foyers infectieux dentaires et parodontaux doivent être éliminés car les infections chroniques peuvent maintenir la réponse immunitaire et être à l'origine de la persistance des symptômes oro-faciaux.

8.2. Traitements chirurgicaux

8.2.1. Chéiloplastie (ELLITSGAARD et coll., 1993 ; KRUSE-LÖSLER et coll., 2005 ; TAN et coll., 2006)

- **Indications :**

La chéiloplastie concerne les patients pour qui le traitement médicamenteux a été inefficace. Il faut avoir précédemment éliminé toute source de foyer infectieux (dentaire, ORL…), toute source d'inflammation, les potentiels allergènes doivent être identifiés et éliminés.

Les patients opérés présentent une macrochéilie sévère et persistante avec des lèvres qui ont un volume doublé par rapport à la normale. Une macrochéilie trop importante entraîne un préjudice esthétique et un inconfort voire une impossibilité lors des fonctions de phonation et de déglutition. Elle peut entrainer une incompétence salivaire et labiale. De plus, la macrochéilie doit être stable depuis un an.

- **Mode opératoire :**

Méthode Conway (1938)

C'est une procédure chirurgicale basique qui consiste en une incision muqueuse falciforme transversale entre 1 et 1,5 cm dorsalement à la frontière du bord du vermillon. Puis, l'incision est étendue bilatéralement dans les joues environ 1 à 2 cm distalement aux commissures labiales pour empêcher les lésions cicatricielles au voisinage immédiat de l'angle, de plus, cela permet d'avoir une ligne séromuco-cutanée qui coïncide avec le sommet de la lèvre. Selon le degré de l'œdème des lèvres l'excision peut être approfondi afin d'éliminer le tissus glandulaire sous-muqueux. Elle doit être la plus large possible, mais il faut respecter le muscle orbiculaire si l'on veut un résultat esthétique post opératoire et un volume labial harmonieux. On prendra soin aussi de préserver l'innervation sensitive (nerf mentonnier). Dans certain cas, le muscle orbiculaire des lèvres est atteint et doit être excisé aussi.

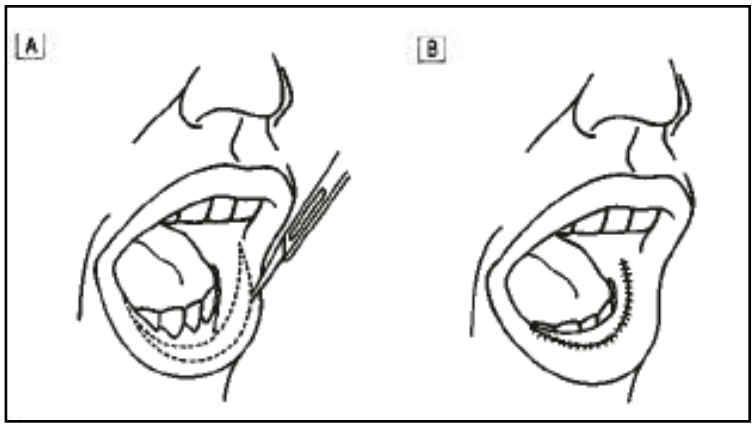


Schéma 2 : méthode Conway (Kruse-Lösler et coll., 2005)

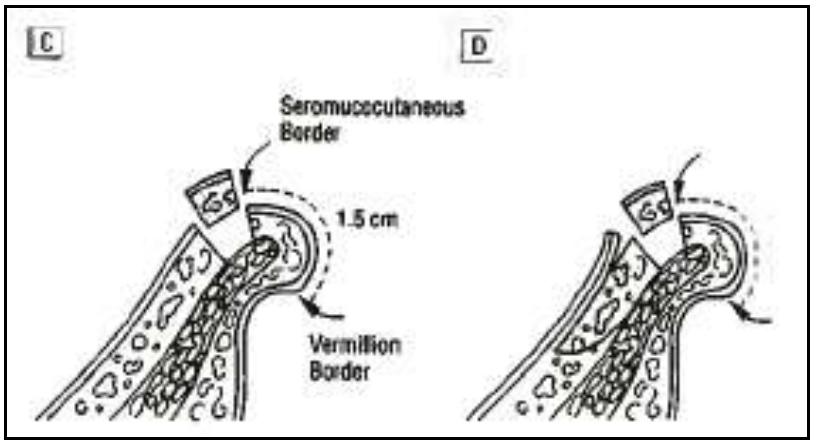


Schéma 3 : méthode Conway, vue sagittale (Kruse-Lösler et coll., 2005)

Méthode Mouly (1970)

Chez les patients avec une sévère macrochéilie de la lèvre supérieure et une projection antérieure prononcée de la lèvre ou avec une large lèvre supérieure, la procédure basique est complétée de la procédure de Mouly. Elle consiste en deux excisions sagittales et triangulaires au niveau latéral des éminences du philtrum. Cela permet de préserver la protusion naturelle de l'éminence et la dépression centrale normale.

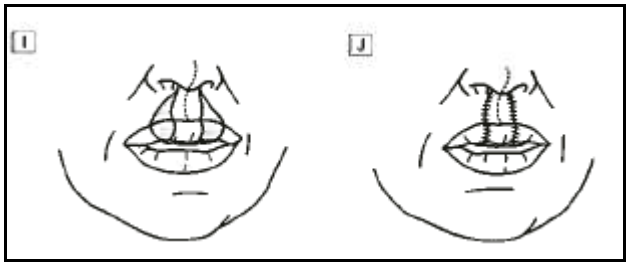


Schéma 4 : méthode Mouly (Kruse-Lösler et coll., 2005)

Si cette procédure est nécessaire pour la lèvre inférieure alors il faudra effectuer une incision centrale triangulaire.

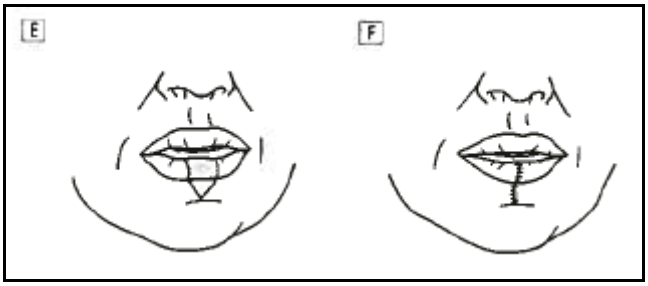


Schéma 5 : incision centrale sagittale (Kruse-Lösler et coll., 2005)

Plastie en Z (Buis et coll., 2009 et Kruse-Lösler et coll., 2005)

Le dessin est classique : deux refends latéraux, de longueur égale à la zone de bride intéressée par la plastie, sont dessinés avec des angles à 60°. Le premier point technique concerne la taille de la pointe. Le décollement est réalisé uniquement sous les lambeaux dans le plan sus-aponévrotique strict en zone saine en recrutant et préservant le maximum de tissu graisseux sous la pointe du Z par une incision oblique en dehors. Le second point technique est la réalisation de la transposition sans traction première sur les pointes. Elle est réalisée par une traction initiale

portant sur l'extrémité des deux refends latéraux et par une traction portant sur la base des triangles. Dans les deux cas, un fil résorbable de longue durée de taille variable selon la taille du Z est utilisé. D'abord entre les extrémités des deux refends latéraux : fils no 1, puis entre la base des deux lambeaux : fils no 2. Ces deux ligatures sont nouées avec une tension permettant une transposition par traction sur les bases des lambeaux amenant celles-ci légèrement au-delà de l'aplomb des triangles receveurs avec des suites simples.

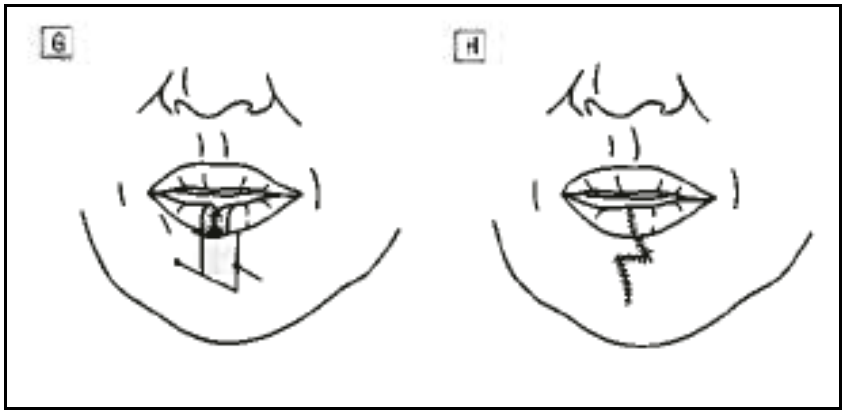


Schéma 6 : plastie en Z (Kruse-Lösler et coll., 2005)

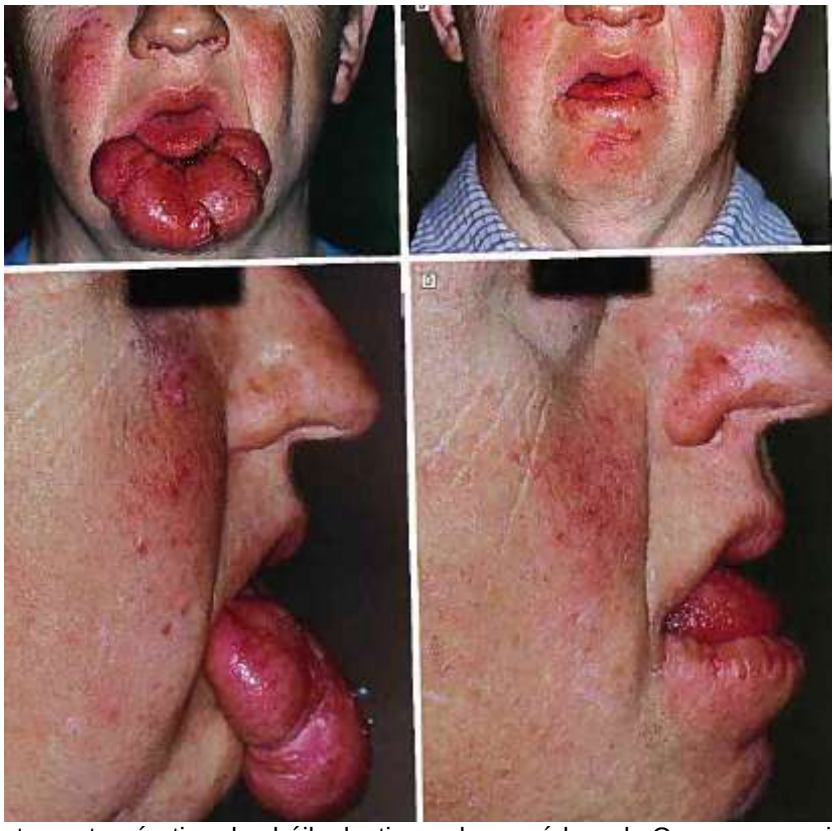


Photo 20 : patient avant opération de chéiloplastie par la procédure de Conway associée à une plastie en Z et même patient 5ans après opération (Kruse-Lösler et coll., 2005)

Résection en fleur de lys (Cederna et coll., 1998)

La résection en fleur-de-lys a été conçue pour réduire la protusion de la lèvre inférieure ainsi que la muqueuse buccale et le vermillon. Une incision transversale est réalisée le long de la lèvre inférieure au sein de la muqueuse buccale. La frontière de la muqueuse buccale et de vermillon est également incisée de la commissure vers la ligne médiane avec une extension de la ligne médiane verticale sur la peau labio-mentonnière. A la verticale, une extension triangulaire est conçue pour réduire la longueur de la lèvre transversale. Les tissus fibreux de la muqueuse et la sous-muqueuse ont été complètement excisée. Le muscle orbiculaire des lèvres est préservé. Une suture de suspension de la lèvre inférieure est réalisée pour réduire l'éversion labiale. Une incision en forme de V est réalisée le long du bord du vermillon à chaque commissure. Une dissection est réalisée pour créer un court tunnel d'accès sous cutané à l'identification du modiolus. Une suture en 8 est réalisée au niveau de l'incision dans le modiolus. La tension au niveau des sutures est réglée en fonction des mouvements au niveau du modiolus et des joues. Un nœud de Keith est réalisé pour lier la partie postérieure du muscle orbiculaire à la partie médiane du modiolus. La tension de cette suture est ajustée pour obtenir la position souhaitée de la lèvre. Les points de suture à chaque modiolus sont reliés à la partie antérieure du muscle orbiculaire vers la ligne médiane. La tension a été ajustée, puis les sutures réalisées berge à berge.

Trois mois plus tard, le patient ne s'est pas plaint de douleur, d'incompétence labiale ou de récurrence de l'œdème.

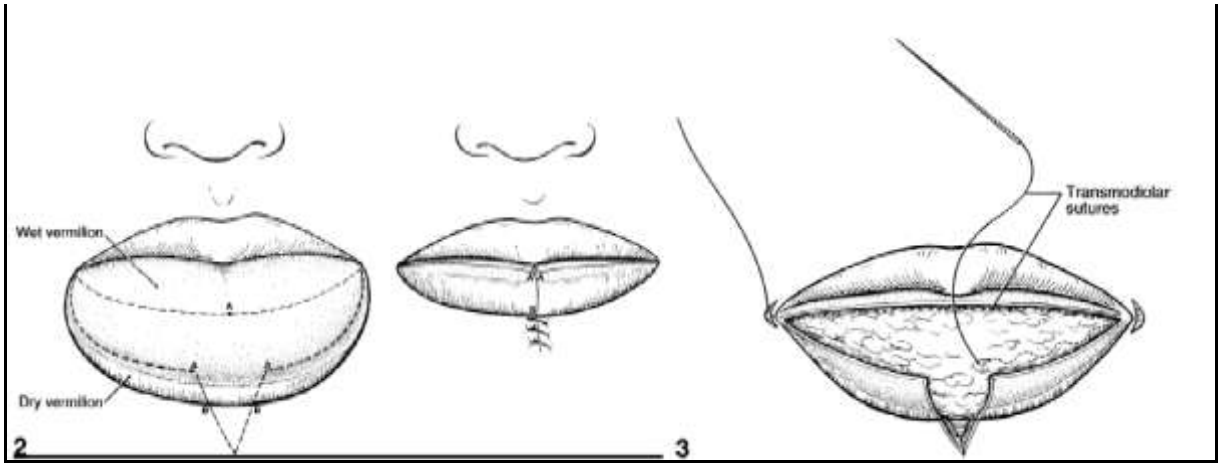


Schéma 7 : méthode de la fleur de lys (Cederna et coll., 1998)

Cas clinique (Cederna et coll., 1998) :

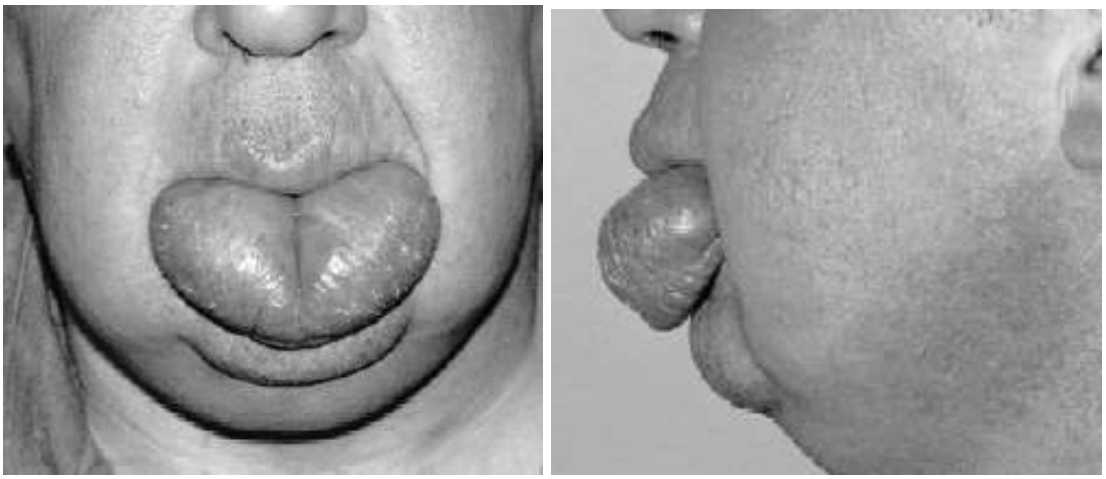


Photo 21 : photo pré-opératoire d'un patient atteint du SMR (Cederna et coll., 1998)

Photo 22 : photo du même patient 3 mois après l'opération (Cederna et coll., 1998)

Photo 23 : même patient 5 ans après l'opération (Cederna et coll., 1998)

Liposuccion faciale

La liposuccion est réalisée en complément des différentes techniques décrite afin de remédier à une asymétrie de la face.

- **Résultats à long terme :**

Lors des études menées afin d'observer les résultats à long terme, les points suivants ont été relevés :

- les critères esthétiques : une symétrie des lèvres, une projection antérieure normale, une dimension harmonieuse entre la lèvre supérieure et inférieure, une épaisseur des lèvres et une distance inter-labiale normales, des cicatrices non-apparentes, une compétence labiale
- une sensibilité de la peau préservée.

Les normes au niveau des dimensions labiales sont les suivantes : la distance inter labiale est de 3 mm, l'épaisseur des lèvres est approximativement de 12+/-2mm chez les sujet de race blanche et de 15+/-2mm chez les sujets noirs. Le résultat postopératoire est moyen si un de ces critères n'est pas respecté et faible si deux ou plus de ces critères ne sont pas respectés selon l'étude de Kruse-Lösler.

8.2.2. Totale décompression du nerf facial (DUTT et coll., 2000)

Les traitements chirurgicaux de la paralysie faciale périphérique sont souvent négligés car peu connu par beaucoup de médecins généralistes, neurologues ou neurochirurgiens qui prennent en charge les patients, ceux-ci arrivant encore trop tardivement chez le chirurgien compétent dans ce domaine en particulier.

Le mode opératoire décrit par Dutt et coll. sur une patiente de 27 ans souffrant de paralysie faciale périphérique liée au syndrome de Melkersson-Rosenthal est le suivant :

Il faut tout d'abord faire une craniotomie réalisant une fenêtre au niveau de l'os temporal. La fosse de la dure-mère est élevée et le nerf grand pétreux superficiel ainsi que l'éminence arqué sont identifiés. Une petite zone de tegmen tympanique est retirée afin de révéler la partie tympanique du nerf sans toucher aux osselets. Le nerf grand pétreux est suivi jusqu'au ganglion géniculé et le canal auditif interne est identifié en dedans. Le segment labyrinthique est ensuite décompressé entre le

conduit auditif interne et le segment du tympan comme montré sur le schéma ci-dessous. Le défaut de tegmen tympanique est recouvert par comblement osseux et recouvert de tissus mou. La plaque temporale a été remplacée puis recouverte couche par couche.

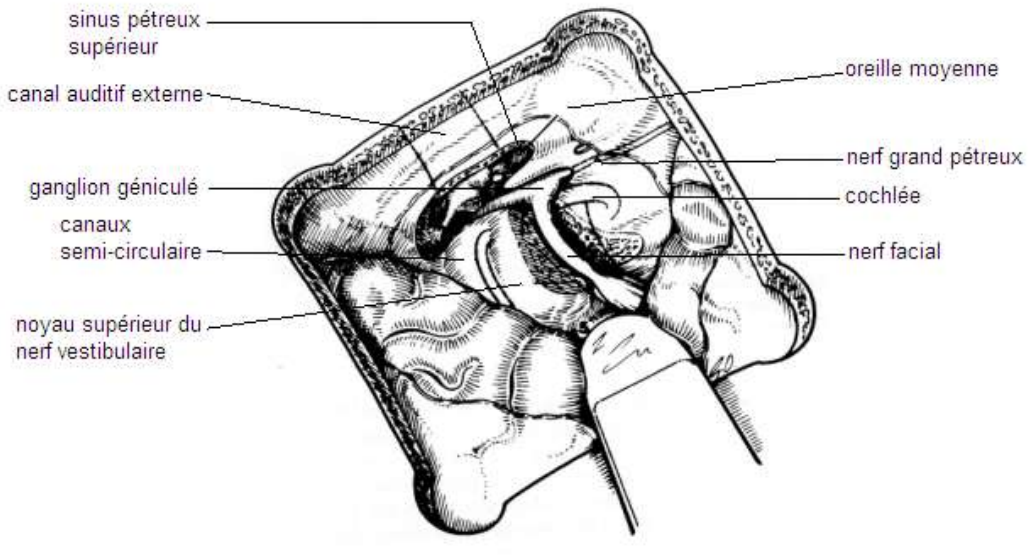


Schéma 8 : schéma illustrant la décompression du nerf facial (Dutt et coll., 2000)

Le suivi post-opératoire montre deux épisodes de paresthésies transitoires en 12 mois depuis la chirurgie. Ces épisodes ont duré moins de 24 heures et étaient associés à des œdèmes de la face et des sensations de brûlure de la cavité orale. L'audition testée par audiométrie est normale et elle n'a montré aucun signe de vertige ou de perte d'équilibre.

Nyberg et Fisch avaient montré les bénéfices de la décompression du nerf facial par la fosse moyenne dans le cas de patients avec paralysie faciale récurrente. Ils ont opéré 14 patients dont 11 ayant eu des paralysies aigues et 3 pour prévenir des récidives de paralysie faciale. Tous les patients du groupe ont montré une récupération complète de la fonction du nerf. Deux cas de traitement de la paralysie faciale par décompression du nerf sont répertoriés dans la littérature résultant par une rémission complète de la fonction du nerf (Tableau 5).

auteurs	âge et sexe	nb de PFP	type de chirurgie	fonction du nerf	suivi
Graham et coll.	non précisé	8	totale décompression du nerf facial	avant chirurgie : grade2 ; après chirurgie : grade 2	pas de paralysie faciale en 8 ans malgré quelques œdèmes de la face
Dutt et coll.	27 ans (F)	15 (gauche)	décompression tympano-mastoïdienne (14ans)/décompression du nerf facial au niveau de la fosse moyenne	avant chirurgie : grade 2 ; après chirurgie : grade 2	2 épisodes de paresthésie faciale transitoire (moins de 24 heures) avec un œdème facial en 1 an

Tableau 5: résultats clinique de décompression du nerf facial comme traitement du nerf facial (Dutt et coll., 2000)

9. Conduite à tenir pour le chirurgien dentiste.

9.1. Le rôle de l'odontologiste est triple

Tout d'abord, participer à l'établissement du diagnostic en cas de suspicion par un suivi régulier et attentif ; l'interrogatoire et l'examen clinique jouent un rôle capital, la biopsie labiale est indispensable. Devant un œdème buccofacial, le chirurgien dentiste pense d'emblée à une infection d'origine dentaire de type cellulite génienne ou labiale. Seul un interrogatoire bien mené et des examens complémentaires orientent le praticien vers le diagnostic de syndrome de Melkersson-Rosenthal

Ensuite, lorsque le diagnostic est confirmé, le praticien doit adopter une attitude prophylactique :

- instaurer une hygiène bucco-dentaire rigoureuse et des visites régulières,
- procéder à l'élimination des foyers infectieux d'origine dentaire.

Il faut aussi accompagner psychologiquement le patient dans sa maladie et, le cas échéant, savoir l'orienter vers un chirurgien plasticien ou un neurochirurgien.

9.2. Cas clinique n°1 : importance de l'interrogatoire pour le diagnostic (BENYAHYA et coll., 2004)

Benyahya et coll. (2004) ont décrit le cas d'une patiente présentant en novembre 2000 un œdème jugal droit associé à des douleurs de l'hémi-arcade inférieure droite. Le praticien a diagnostiqué une cellulite génienne droite due à la complication infectieuse d'une péricoronarite, liée à la 48. Il a prescrit un premier

antibiotique (ATB) et un anti-inflammatoire (ATI) et a revu la patiente pour l'extraction de la 48. La prescription post-opératoire comportait une autre famille d'antibiotique et d'anti-inflammatoire.

L'œdème persistant toujours, la patiente a consulté 15 jours plus tard et a eu droit à une nouvelle prescription médicamenteuse (antibiotique + anti-inflammatoire). Au bout de 3 mois et devant l'absence de toute amélioration clinique, elle s'est présentée au centre d'urgences et de consultation dentaires de la Faculté de médecine dentaire de Casablanca.

Photo 24 : vue exo-buccale de l'œdème labio-jugal (Ben Yahya et coll., 2008)

L'interrogatoire sur l'état général de la patiente a révélé un antécédent de problème nerveux, sans plus de précision.

L'examen exobuccal a montré une tuméfaction génienne basse droite se propageant de la région postérieure (angle mandibulaire) vers la région labiale. Cet œdème était plus important au niveau labial. Au niveau cutané, il n'existait aucun changement de coloration.

A l'examen endobuccal, l'inspection des muqueuses n'a révélé aucune anomalie, hormis une langue plicaturée, fissurée, avec sur sa partie médiane une fissure profonde longitudinale. La gencive présentait une inflammation en regard des 11, 12 et 13. L'inspection au niveau du site d'extraction de la 48 n'a décelé aucune anomalie ; la palpation s'est cependant avérée douloureuse.

Photo 25 : inflammation gingivale en regard de 11, 12 et 13 (Benyahya et coll., 2008)

Photo 26 : le site d'extraction de 48 est sain (Benyahya et coll., 2008)

L'examen complémentaire a consisté en une radiographie panoramique qui a mis en évidence :

- une trabéculation osseuse lâche généralisée ;
- une légère radio-opacité au niveau de l'alvéole de la 48.

Photo 27 : radiographie panoramique, à noter une légère radio-opacité au niveau de l'alvéole de 48 (Benahya et coll., 2008)

Au vu de ces éléments cliniques et radiologiques, un foyer d'ostéite a été tout d'abord évoqué puis rejeté suite à une exploration chirurgicale au niveau du site d'extraction.

La patiente a été revue 2 mois plus tard pour la persistance de l'œdème labial. L'examen a révélé une augmentation de ce dernier. L'association de l'œdème labial avec la langue scrotale a donc évoqué un syndrome de Melkersson-Rosenthal.

Une biopsie des glandes salivaires accessoires a alors été effectuée. Puis, la patiente a été adressée, pour avis, à un oto-rhino-laryngologiste, qui, à son tour, l'a adressé à un médecin interniste.

Photo 28 : Biopsie des glandes accessoires. À gauche : incision au niveau de la muqueuse labiale. À droite : prélevement d'un amas de glandes salivaires accessoires. (Benyahya et coll., 2008)

L'échographie jugale droite a montré un épaississement diffus sans processus tumoral apparent. La biopsie a mis en valeur un infiltrat inflammatoire essentiellement lymphocytaire, siégeant au niveau de l'interstitium, concluant à une sialadénite chronique non spécifique stade III (inflammation du tissu des glandes salivaires). Ce résultat favorisait le diagnostic d'un syndrome de Melkersson-Rosenthal. Il a été corroboré par la réponse du médecin interniste qui a confirmé la notion d'antécédents nerveux chez la patiente, à type de paralysie faciale. Ce dernier élément complète le tableau clinique du syndrome en question.

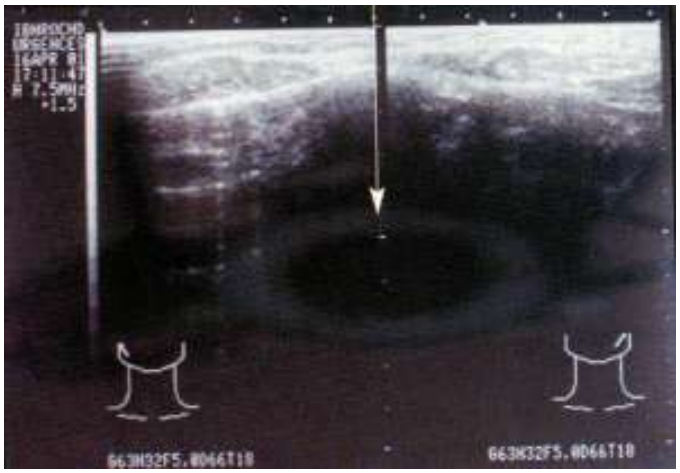


Photo 29 : échographie jugale droite. À noter un épaississement diffus sans processus tumoral apparent. (Benyahya et coll., 2008)

9.2. Cas clinique n°2 : importance de l'élimination des foyers infectieux (CHBICHEB et coll., 2007)

Un patient âgé de 27 ans, hospitalisé dans le service de médecine interne pour suspicion de syndrome de Melkersson-Rosenthal a été adressé au centre de soins dentaires pour une biopsie buccale et une mise en état de la cavité buccale en 2007.

L'interrogatoire révèle l'apparition d'une tuméfaction labiale en 2000 qui a été attribuée à une allergie alimentaire et qui a régressé spontanément, des paresthésies et une impression de paralysie faciale évoluant par épisodes.

Photo 30 : Vue de face. Oedème de l'étage moyen de la face et de la région mandibulaire droite (Chbicheb et coll., 2007)

Une nouvelle poussée de macrochéilie et d'œdème de la face est survenue deux années plus tard ; elle a été mise sur le compte d'un abcès dentaire. Cet épisode n'a régressé que partiellement. D'autres poussées se sont succédées sans facteurs déclenchants apparents. L'examen exobuccal montre une macrochéilie asymétrique, un œdème intéressant l'étage moyen de la face et la région latéro-mandibulaire droite. A la palpation, cette tuméfaction présente une consistance ferme et fibreuse. A l'examen endobuccal, on retrouve un aspect normal de la langue et un mauvais état buccodentaire (nombreuses caries dentaire et plusieurs dents à l'état

de racine). L'examen parodontal montre une gingivite avec une couleur différente du côté de la macrochéilie.

Photo 31 : Vue exobuccale. Macrochéilie asymétrique (Chbicheb et coll., 2007)

Photo 32 : Vue endobuccale. Gingivite avec changement de couleur coïncidant avec le côté de macrochéilie (Chbicheb et coll., 2007)

Une thérapeutique dento-parodontale a été alors instaurée avec motivation et instructions pour l'hygiène bucco-dentaire, détartrage, extraction des dents non conservables, et traitement des caries. La biopsie gingivale a confirmé le diagnostic en mettant en évidence une gingivite granulomateuse avec une inflammation riche en plasmocytes et quelques granulomes épithélio-giganto-cellulaires sans nécrose caséeuse.

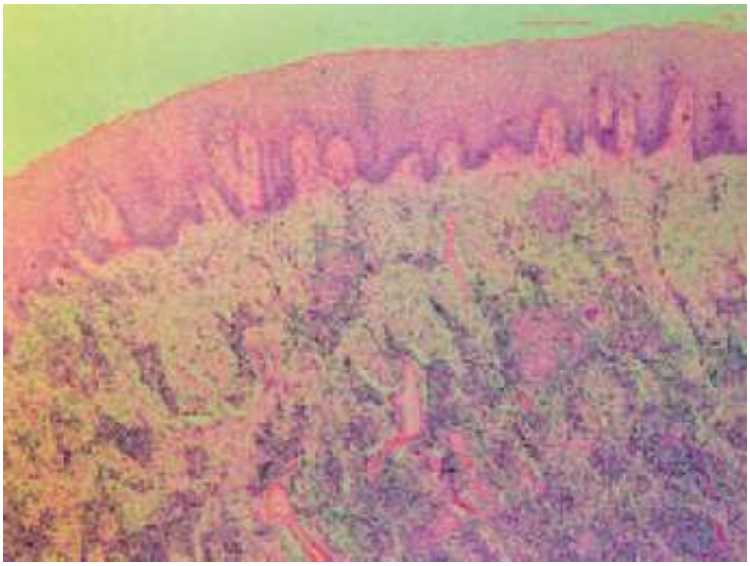


Photo 33 : Aspect histologique. Granulomes épithéliogiganto- cellulaires sans nécrose caséeuse. (Hématéineéosine, 40). (Chbicheb et coll., 2007)

Une semaine après la fin des soins, il y a une disparition de la gingivite, une diminution spontanée de l'aspect fibreux de la granulomatose et de l'œdème.

Photo 34 : Vue endobuccale. Gencive d'aspect sain (Chbicheb et coll., 2007)

Deux semaines après la fin des soins dentaires, un traitement à base de corticoïdes a été entrepris à la dose de 1 mg/kg/j d'équivalent de prednisone par le médecin interniste. Après 1 mois de traitement, la régression de l'œdème est encore plus nette.

Photo 35 : Après 1 mois de traitement. Réduction significative de l'œdème (Chbicheb et coll., 2007)

10. Conclusion

Le syndrome de Melkersson-Rosenthal est une pathologie rare (0,08%) et peu connue des professionnels de santé surement du fait de sa faible prévalence.

Le syndrome de Melkersson-Rosenthal est une affection relativement bénigne qui touche le pronostic fonctionnel mais également esthétique alors que le pronostic vital n'est qu'exceptionnellement menacé. Il devrait être évoqué devant toute infiltration faciale persistante ou paralysie faciale périphérique d'étiologie indéterminée et faire indiquer une biopsie labiale.

Son étiologie n'est pas connue, cependant les études menées laissent croire à une prédisposition génétique autosomique dominante avec pénétrance incomplète associée à une influence des facteurs environnementaux.

Des recherches devraient être effectuées afin de déterminer son étiopathogénie et par conséquent des modalités thérapeutiques plus ciblées afin d'établir un consensus.

Le chirurgien dentiste a un rôle majeur dans le diagnostic précoce. Il doit réaliser un interrogatoire précis et l'examen clinique doit être bien mené afin de réaliser le bon diagnostic. Le syndrome de Melkersson-Rosenthal doit être évoqué devant tout patient présentant des œdèmes récurrents sans infection dentaire responsable. L'intérêt de cette étude est de mettre en évidence l'importance de cette collaboration entre le chirurgien dentiste et le médecin devant tout signe clinique pouvant évoquer une pathologie générale afin de diagnostiquer au plus tôt la pathologie et faire bénéficier au patient du meilleur traitement.

Le rôle du chirurgien dentiste est de prévenir la survenue des signes cliniques, de prescrire le traitement approprié selon les modalités décrites précédemment et de savoir adresser à temps en cas de chirurgie nécessaire.

Références bibliographiques

[1] ALUCLU MU, KEKLIKCI U, GUZEL A et coll.
Melkersson-Rosenthal syndrome with partial oculomotor nerve palsy
Ann Saudi Med 2008;**28**(2):135-137.

[2] ANG KL et JONES NS.
Melkersson-Rosenthal syndrome.
J Laryngol Otol 2002;**116**(5):386-388.

[3] APAYDIN R, BILEN N, BAYRAMGÜRLER et coll.
Detection of Mycobacterium tuberculosis DNA in a patient with Melkersson-Rosenthal syndrome using polymerase chain reaction
Br J Dermatol 2000;**142**(6):1251-1252.

[4] ASLANGUL E, GADHOUM H, BADOUAL C et coll.
Une gingivite chronique hypertrophique.
Rev Med Interne 2009;**30**(3):260-261.

[5] BATAINEH A et MANSOUR M.
An unusual case of the Melkersson-Rosenthal syndrome.
Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1995;**80**(3):289-292.

[6] BEN GHORBEL I, SIOUD DHRIF A, LAMLOUM M et coll.
Syndrome de Melkersson-Rosenthal. A propos de cinq observations et revue de la littérature.
Tunisie Méd 2006;**84**(12):816-820.

[7] BENYAHYA I, MBIRIK K et EL KABLI H.
Syndrome de Melkersson-Rosenthal : à propos d'un cas.
Actual Odontostomatol (Paris) 2004;**227**(3):217-225.

[8] BONO W et MASKANI.
Le syndrome de Melkersson-Rosenthal : étude de 2 observations
Rev Méd Interne 2003;**24** (suppl4):449.

[9] BOSSY J.
Neuroanatomie.
Paris : Springer Verlag, 1990.

[10] BUIS JJ, SOUPRE V, PICARD A et coll.
Plasties en Z basse tension.
Ann Chir Plast Esthét 2009;**54**(4):370—373.

[11] CEDERNA PS, FIALA TGS, SMITH DJ et NEWMAN H.
Melkersson-Rosenthal syndrome : reduction cheiloplasty utilizing a transmodiolar suspension suture.
Aesthet Plast Surg 1998;**22**(2):102-105.

[12] CHAN YC, LEE YS, WONG ST et coll.
Melkersson-Rosenthal syndrome with cardiac involvement.
J Clin Neurosci 2004;**11**(3):309-311.

[13] CHAUVET E, BEYNE-RAUZY O, DELOBEL P et ADOUE D.
Syndrome de Melkersson-Rosenthal et sarcoïdose.
Rev Méd Interne 2003;**24**(Suppl 1):77.

[14] CHBICHEB S, CHERKAOUI S, EL WADY W.
Syndrome de Melkersson-Rosenthal. À propos de deux observations ;
Méd Buccale Chir Buccale 2007;**13**(3):143-151.

[15] CHERKAOUI A, SAHNOUN I, BENRACHADI L et BENZARTI N.
Le syndrome de Melkersson-Rosenthal : Aspects bucco-dentaires.
Espérance Méd 2004;**11**(52):21-24.

[16] CHEVREL JP et FONTAINE C.
Tête et cou.
Berlin: Springer, 1995.

[17] COCKERHAM KP, HIDAYAT AA, COCKERHAM GC et coll.
Melkersson-Rosenthal syndrome. New clinicopathologic findings in 4 cases.
2000;**118**:227-232.

[18] CLEMENT P, LE GUYADEC T, ZALAGH M et coll.
Maladies bucco-naso-sinusiennes des maladies infectieuses spécifiques.
Encycl Med Chir (Paris), Oto-rhino-laryngologie, 20-373-A-10, 2005:19.

[19] COCUROCCIA B, GUBINELLI E, ANNESSI G et coll.
Persistent unilateral orbital and eyelid oedema as a manifestation of Melkersson-Rosenthal syndrome.
J Eur Acad Dermatol Venerol 2005;**19**(1):107-111.

[20] DE PERROT M et DARTEVELLE P.
Syndrome cave supérieur.
Encycl Med Chir (Paris), Cardiologie Angéiologie, 19-2060, 2004:5.

[21] DUTT SN, MIRZA S, IRVING RM, DONALDSON I.
Total decompression of facial nerve for Melkersson-Rosenthal syndrome.
J Laryngol Otol 2000;**114**(11):870-873.

[22] ELLITSGAARD N, ANDERSSON AP, WORSAAE N et MEDGYESI S.
Long-term results after surgical reduction cheiloplasty in patients with Melkersson-Rosenthal syndrome and cheilitis granulomatosa.
Ann Plast Surg 1993;**31**(5):413-420.

[23] EVANS JH.
Melkersson's syndrome.
Br Med J 1965;**2**:1527-1528.

[24] FINSTERER J.
Management of peripheral facial nerve palsy.
Eur Arch Oto-rhino-laryngol 2008;**265**(7):743-752

[25] GATIGNOL P et LAMAS G.
Paralysies faciales.
Marseille : Solal, 2004.

[26] GERRESSEN M, GHASSEMI A, STOCKBRINK G et coll
Melkersson-Rosenthal Syndrome : Case Report of a 30-Year Misdiagnosis.
J Oral Maxillofac Surg 2005;**63**(7):1035-1039.

[27] GISSEROT O, CARSUZZA F, TERRIER JP et coll.
Maladie de Crohn cutanée métastasique. A propos d'une observation.
Rev Méd Interne 1997;**18**(6):477-480.

[28] GUILHAUME MN, VIDAL B, SMAIL A et coll.
Œdème facial : penser au syndrome de Melkersson-Rosenthal.
Rev Méd Interne 2002;**23** (Suppl5):648.

[29] GIULLIANI M, DI STANISLAO C, LOMARTIRE N et coll
Chéilite plasmocytaire chez une adolescente atteinte de maladie de Down avec syndrome de Melkersson-Rosenthal : à propos d'un cas.
Nouv Dermatol 2000;**19**(5):409-412.

[30] HANSEN JT, KAMINA P et NETTER FH.
Mémofiches anatomie Netter : tête et cou.
Paris: Masson, 2004.

[31] HEGARTY A, HODGSON T et PORTER S.
Thalidomide for the treatment of recalcitrant oral Crohn's disease and orofacial granulomatosis.
2003;**95**(5):576-585.

[32] HENTATI H, HAMMAMI S, OUALHA L et coll.
Syndrome de Melkersson-Rosenthal à caractère familial : à propos d'un cas.
Méd Buccale Chir Buccale 2008;**14**(1):29-34.

[33] JAYAMAHA JEL.
Respiratory obstruction in a patient with Melkersson-Rosenthal syndrome.
1993;**77**(2):395-397.

[34] KAMINA P.
Anatomie clinique. Tome 2 : tête, cou, dos. 3ème éd.
Paris : Maloine, 2006.

[35] KANERVA M, MOILANEN K, VIROLAINEN S et coll.
Melkersson-Rosenthal syndrome.
Otolaryngol Head Neck Surg 2008;**138**(2):246-251.

[36] KRUSE-LÖSLER B, PRESSER D, METZE D et JOOS U.
Surgical treatment of persistent macrocheilia in patient with Melkersson-Rosenthal syndrome and cheilitis granulomatosa.
Arch Dermatol 2005;**141**(9):1085-1091.

[37] LASKARIS G.
Atlas des maladies buccales. 2ème éd.
Paris : Flammarion, 1989.

[38] LORETTE G et VAILLANT L
Syndrome de Melkersson-Rosenthal.
Ann Dermatol Venereol 2001;**128**(1):86.

[39] MANGANARO A et HOLMES S
Persistent lip swelling.
1997;**55**:842-846.

[40] MASSON F, BARETE S, SZPIRGLAS H et coll.
Syndrome de Melkersson-Rosenthal et déficit en C1 inhibiteur fonctionnel.
Rev Méd Interne 2003;**24** (Suppl1):77.

[41] MEISEL-STOSIEK M, HORNSTEIN OP et STOSIEK N.
Family study on Melkersson-Rosenthal syndrome. Some hereditary aspects of the disease and review of literature.
Acta Dermato-Venereol 1990;**70**(3):221-226.

[42] MIYASHITA M, BABA S, SUZUKI H.
Role of recurrent oral candidasis associated with lingua plicata in the Melkersson-Rosenthal syndrome.
Br J Dermatol 1995;**132**(8):311-312.

[43] MORAND JJ et GRAS C.
Œdème labial.
Concours Méd Paris 2003;**125**(16/17):931.

[44] NAGEL F et FOELSTER-HOLST R.
Cheilitis granulomatosa Melkersson-Rosenthal Syndrom.
Hautarzt 2006;**57**(2):121-126.

[45] NORTON NS, NETTER FH et DUPARC F.
Précis d'anatomie clinique de la tête et du cou.
Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson, 2009.

[46] OZGURSOY OB, OZGURSOY SK, TULUNAY O et coll.
Melkersson-Rosenthal syndrome revisited as a misdiagnosed disease,
Am J Otolaryngol 2009;**30**(1):30-37.

[47] PEREZ-CARMONA L, MORENO C, ARRAZOLA JM, VANO-GALVAN S.
Granulomatous cheilitis successfully treated with intralesional corticosteroids.
J Am Acad Dermatol 2009;**58**(3suppl1):1175.

[48] PIGOZZI B, FORTINA AB et PESERICO A.
Successful treatment of Melkersson-Rosenthal syndrome with lymecycline.
2004;**14**(3):166-1667.

[49] PINDBORG JJ.
Atlas des maladies de la muqueuse buccale.
Paris : Masson, 1995.

[50] RABHI S, BERRADY R, HARZY T et BONO W.
Le syndrome de Melkersson Rosenthal : trois nouvelles observations.
Rev Méd Interne 2008;**29**(suppl3):366.

[51] RAMIREZ NC, LOCKEY RF, FOX RW KORNFELD SJ.
Melkersson-Rosenthal Syndrome : A rare cause of orofacial edema.
J Allerg Clin Immunol 2002;**109**(1):129.

[52] RIDDER GJ, FRADIS M et LÖHLE E.
Cheilitis granulomatosa mieschier : treatment with clofazimine and review of the litterature.
Ann Otol Rhinol Laryngol 2001;**110**(10):964-967.

[53] SAGOT C, MOULIS G, DEGRAEVE F et coll.
Une cellulite atypique de la face : penser au lymphome T/NK
Rev Méd Interne 2008;**29**(3):340.

[54] SCOTT GA
Observations on Melkersson's syndrome.
Postgrad Med J 1968;**44**(512):447-452.

[55] SHAPIRO M, PETERS S et SPINELLI HM.
Melkersson-Rosenthal syndrome in the periocular area : a review of the litterature and case report.
Ann Plast Surg 2003;**50**(6):644-648.

[56] SMEETS E, FRYNS JP et VAN DEN BERGHE H.
Melkersson-Rosenthal syndrome and de novo autosomal t(9;21)(p11;p11) translocation.
Clin Genet 1994;**45**(6):323-324.

[57] SOBJANEK M, WLODARKIEWICZ A, ZELAZNYT I et coll.
Successful treatment of Melkersson-Rosenthal syndrome with dapsone and triamcinolone injections.
J Eur Acad Dermatol Venerol 2008;**22**(8):1028-1029.

[58] SPALLEK G, BUTTGEREIT F, AUDRING H et HIEPE F.
Persistierende Gesichtsschwellung unklarer Genese, Differentialdiagnostische Erwägungen.
Hautarzt 1997;**47**(11):828-833.

[59] SPIELMAN AJ, NUNES J et GLOVINSKY PB.
Melkersson-Rosenthal syndrome and occasionally with Bell's palsy.
Insomnia Neurol Clin 1996;**14**:513-543.

[60] STEIN SL et MANCINI AJ.
Melkersson-Rosenthal syndrome in childhood : successful management with combination steroid and minocycline therapy.
J Am Acad Dermatol 1999;**41**(5):746-748.

[61] SZPIRGLAS H et BEN SLAMA L.
Pathologie de la muqueuse buccale.
Paris: Elsevier, 1999.

[62] TAN O, ATIK B et CALKA O.
Plastic surgical solutions of Melkersson-Rosenthal syndrome. Facial liposuction and cheiloplasty procedures.
Ann Plast Surg 2006;**56**(3):268-273.

[63] TONKOVIC-CAPIN V, GALBRAITH SS, ROGERS RS et coll.
Cutaneous Crohn's disease mimicking Melkersson-Rosenthal syndrome : treatment with methotrexane.
J Eur Acad Dermatol Venerol 2006;**20**(4):449-452.

[64] VAN NORMAN A, HAZEY M, ARMISTEAD D.
Melkersson-Rosenthal syndrome with migraine-like headaches treated with minocycline : A case report and review of the litterature.
J Am Acad Dermatol 2007;**56**(2suppl2):554.

[65] WEINMAN CHI, HEILIGENHAUS A, ALTERMEYER P et STEUHL KP.
Bilateral conjunctival lesions in Melkersson-Rosenthal syndrome
2001;**85**(10):1267-1268.

[66] ZIEM PE, PFROMMER C, GOERRDT S et coll.
Melkersson-Rosenthal syndrome in childhood : a challenge in differential diagnosis and treatment.
Br J Dermatol 2000;**143**(4):860-863.

[67] ZIEMMER WM, ROGERS RS, REEVE CM et SHERIDAN PJ.
Orofacial manifestations of Melkersson-Rosenthal syndrome.
A study of 42 patients and review of 220 cases
Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1992;**74**:610-619.

Table des illustrations

Liste des figures:

Figure 1 : Trajet du nerf facial (Netter, 2009) 9
Figure 2: Origine réelle du nerf facial. Noyaux des nerfs crâniens (J. Bossy, 1990, neuroanatomie, Springler Verlag Paris) 10
Figure 3 : coupe transversale passant par le noyau moteur du nerf facial (J. Bossy, 1990, neuroanatomie, Springler Verlag Paris) 11
Figure 4: origine apparente des nerfs crâniens (Chevrel et Fontaine, 1995) 11
Figure 5 : rameaux terminaux du nerf facial (Chevrel et Fontaine, 1995) 13
Figure 6: systématisation du nerf facial (J. Bossy, 1990) 14
Figure 7: langue, vue du dos de la langue et vue inférieure avec résection partielle de la muqueuse (Kamina, 2006) 18
Figure 8 : muscles de la langue (Kamina, 2006) 20
Figure 9 : muqueuse de la langue (Kamina, 2006) 20
Figure 10 : 10 familles avec au moins un membre atteint du syndrome de Melkersson-Rosenthal (Meisel-Stosiek et coll., 1990) 57

Liste des graphiques :

Graphique 1 : Répartition des sexes des patients selon 9 études de la littérature (Benyahya, 2004 ; Ang, 2002 ; Cockerham, 2000 ; Manganano, 1997 ; Ben Ghorbel, 2006 ; Rabhi, 2008 ; Kanerva, 2008 ; Bono, 2003 ; Stein, 1999) 22
Graphique 2 : Répartition des âges de déclaration des premiers symptômes du syndrome de Melkersson-Rosenthal chez 40 patients selon 9 études de la littérature (Benyahya, 2004 ; Ang, 2002 ; Cockerham, 2000 ; Manganano, 1997 ; Ben Ghorbel, 2006 ; Rabhi, 2008 ; Kanerva, 2008 ; Bono, 2003 ; Stein, 1999). 23
Graphique 3: répartition des signes cliniques selon 9 études de la littérature (Benyahya, 2004 ; Ang, 2002 ; Cockerham, 2000 ; Manganano, 1997 ; Ben Ghorbel, 2006 ; Rabhi, 2008 ; Kanerva, 2008 ; Bono, 2003 ; Stein, 1999) 24

Liste des photographies :

Photo 1 : Œdème de la lèvre supérieure chez un patient atteint du syndrome de Melkersson-Rosenthal (Nagel et coll., 2006) 26
Photo 2 : "bucca lobata" chez une patiente du syndrome de Melkersson-Rosenthal (Pindborg, 1995) 28
Photo 3 : Œdème de la paupière gauche et de la région péri-orbitale gauche chez une patiente atteinte du syndrome de Melkersson-Rosenthal (Cockerham et coll., 2000) 29
Photo 4 : Même patiente présentant un œdème au niveau du bord labial inférieur gauche (Cockerham et coll., 2000) 29
Photo 5 : patient présentant un œdème uni-latéral de la paupière et de la région péri-orbitale associé à un érythème. (Cocuroccia et coll., 2005) 30
Photo 6 : Paralysie faciale droite (Finsterer, 2008) 31
Photo 7: langue plicaturée (Kanerva et coll., 2008) 34
Photo 8 : langue plicaturée d'un patient atteint du syndrome de Melkersson-Rosenthal. (Ozguroy et coll., 2009) 35
Photo 9 : vue de l'analyse histopathologique de la biopsie de la peau avec une infiltration épithélioïde (A) ; vue biomicroscopique de l'œil droit montre une masse charnue du fornix de la paupière supérieure (B) ; examen histopathologique de la masse conjonctive montre une infiltration de petite cellules lymphatiques. 36
Photo 10 : manifestation gingivale du syndrome de Melkersson-Rosenthal (Pindborg, 1995) 37
Photo 11 : échographie jugale droite chez un patient présentant un œdème jugal droit lié au syndrome de Melkersson-Rosenthal (Ben Yahya et coll) 39
Photo 12: patiente atteinte d'une sarcoïdose à localisation gingivale sans autre atteinte viscérale (Aslangul et coll. 2009) 41
Photo 13: maladie de Crohn, œdème labial (Laskaris, 1989) 42
Photo 14 : Angio-œdème labial inférieur gauche (Laskaris, 1989) 43
Photo 15: lèpre « facies léonin » (Clément et coll.) 47
Photo 16 : cellulite jugale (atlas) 48
Photo 17 : patient avec œdème de la lèvre supérieure avant et après traitement combiné diapsone et triamcyclone (Sojanek et coll., 2008) 62

Photo 18 : patient avant (A) et après (B) traitement par thalidomide pendant 28 jours (Hegarty et coll.,2003) 66
Photo 19 : patient avant opération de chéiloplastie par la procédure de Conway associée à une plastie en Z et même patient 5ans après opération (Kruse-Lösler et coll., 2005) 70
Photo 20 : photo pré-opératoire d'un patient atteint du SMR (Cederna et coll., 1998) 72
Photo 21 : photo du même patient 3 mois après l'opération (Cederna et coll., 1998) 72
Photo 22 : même patient 5 ans après l'opération (Cederna et coll., 1998) 72
Photo 23 : vue exo-buccale de l'œdème labio-jugal (Ben Yahya et coll., 2008) 76
Photo 24 : inflammation gingivale en regard de 11, 12 et 13 (Benyahya et coll., 2008) 76
Photo 25 : le site d'extraction de 48 est sain (Benyahya et coll., 2008) 77
Photo 26 : radiographie panoramique, à noter une légère radio-opacité au niveau de l'alvéole de 48 (Benahya et coll., 2008) 77
Photo 27 : Biopsie des glandes accessoires. À gauche : incision au niveau de la muqueuse labiale. À droite : prélevement d'un amas de glandes salivaires accessoires. (Benyahya et coll., 2008) 78
Photo 28 : échographie jugale droite. À noter un épaississement diffus sans processus tumoral apparent. (Benyahya et coll., 2008) 78
Photo 29 : Vue de face. Oedème de l'étage moyen de la face et de la région mandibulaire droite (Chbicheb et coll., 2007) 79
Photo 30 : Vue exobuccale. Macrochéilie asymétrique (Chbicheb et coll., 2007) 80
Photo 31 : Vue endobuccale. Gingivite avec changement de couleur coïncidant avec le côté de macrochéilie (Chbicheb et coll., 2007) 80
Photo 32 : Aspect histologique. Granulomes épithéliogiganto- cellulaires sans nécrose caséeuse. (Hématéineéosine, 40). (Chbicheb et coll., 2007) 81
Photo 33 : Vue endobuccale. Gencive d'aspect sain (Chbicheb et coll., 2007) 81
Photo 34 : Après 1 mois de traitement. Réduction significative de l'œdème (Chbicheb et coll., 2007) 82

Liste des schémas :

Schéma 1: mécanisme d'action du C1 inhibiteur (Masson, 2003) 60
Schéma 2 : méthode Conway (Kruse-Lösler et coll., 2005)..... 68
Schéma 3 : méthode Conway, vue sagittale (Kruse-Lösler et coll., 2005)..... 68
Schéma 4 : méthode Mouly (Kruse-Lösler et coll., 2005) 69
Schéma 5 : incision centrale sagittale (Kruse-Lösler et coll., 2005)..... 69
Schéma 6 : plastie en Z (Kruse-Lösler et coll., 2005) 70
Schéma 7 : méthode de la fleur de lys (Cederna et coll., 1998) 71
Schéma 8 : schéma illustrant la décompression du nerf facial (Dutt et coll., 2000) .. 74

Liste des tableaux :

Tableau 1: Classification et valeur diagnostique des critères majeurs et mineurs du SMR selon Hornstein et coll. (PF=paralysie faciale, LP=langue plicaturée, SMR=syndrome de Melkersson-Rosenthal)..... 24
Tableau 2: testing des muscles latéraux (Gatignol et Lamas, 2004) 32
Tableau 3: Classification de House-Brackmann (Gatignol et Lamas, 2004)..... 32
Tableau 4: études cliniques du syndrome de Melkersson-Rosenthal incluant l'histoire des membres de la famille (Meisel-Stosiek et coll., 1990)..... 56
Tableau 5: résultats clinique de décompression du nerf facial comme traitement du nerf facial (Dutt et coll., 2000)..... 75

	N°

CHEIKH Samia – Syndrome de Melkersson-Rosenthal 92 f. ; ill. ; tabl. ; 67 ref. ; 30 cm. (Thèse : Chir. Dent. ; Nantes ; 2010)

RESUME : Le syndrome de Melkersson-Rosenthal est une affection rare, caractérisée dans sa forme complète par l'association d'un oedème facial, d'une paralysie faciale périphérique et d'une langue plicaturée. Les formes incomplètes sont plus fréquentes et de diagnostic plus difficile. L'étiopathogénie de ce syndrome est encore mal définie, le traitement reste donc aléatoire. Le syndrome de Melkersson-Rosenthal demeure une affection bénigne, il doit être évoqué devant toute paralysie faciale périphérique récidivante et/ou un oedème facial persistant. Le diagnostic positif est essentiellement clinique et le chirurgien dentiste peut jouer un rôle important dans le diagnostic précoce de cette maladie.

RUBRIQUES DE CLASSEMENT : Pathologie buccale et péri-buccale

MOTS CLES BIBLIODENT : Syndrome de Melkersson-Rosenthal – Paralysie faciale – Oedème buccale – Langue plicaturée

MOTS-CLES MESH : Melkersson-Rosenthal, syndrom – Facial, paralysis – Leukoedema, oral – Tongue, fissured Syndrome de Melkersson-Rosenthal – Paralysie faciale – Oedème buccal – Langue plicaturée

JURY: Président : Monsieur le Professeur Olivier LABOUX Assesseur : Monsieur le Docteur Sylvain LEBORGNE Co-directeur : Monsieur le Docteur Tony GOURE Directeur : Monsieur le Docteur Saïd KIMAKHE

ADRESSE DE L'AUTEUR : 15 quai de la Fosse, 44000 NANTES
samia_c@hotmail.fr