

UNE ATROPHIE FACIALE PROGRESSIVE: À PROPOS D'UN CAS.

1^{er} Auteur : ACHRAF, EL KABLI, MEDECIN RESIDENT, MEDECINE INTERNE, CHU IBN ROCHD, CASABLANCA, MAROC .

Autres auteurs, équipe:

- OUSSAMA , BALADI , médecin résident , chirurgie maxillo- faciale , hôpital 20 aout , Casablanca , Maroc.
- KHADIJA, ECHCHILALI, professeur de l'enseignement supérieur, médecine interne, chu ibn Rochd, Casablanca, Maroc .
- BARAKAT, LEILA, professeur assistante, médecine interne, chu ibn Rochd, Casablanca, Maroc .
- MINA, MOUDATIR professeur de l'enseignement supérieur, médecine interne, chu ibn Rochd, Casablanca, Maroc .
- HASSAN, EL KABLI, professeur de l'enseignement supérieur, médecine interne, chu ibn Rochd, Casablanca, Maroc .

Introduction:

Le syndrome de Parry-Romberg est une affection rare caractérisée par une héli atrophie progressive de la face débutant durant la petite enfance. Bien que souvent confondue avec la sclérodémie systémique, cette pathologie se distingue par l'absence de manifestations systémiques mais en revanche, elle s'associe à des manifestations neurologiques parfois graves faisant de ce syndrome un véritable syndrome neuro-cutané.

Nous rapportons le cas d'un syndrome de Parry-Romberg chez une jeune patiente.

Observation:

Une patiente âgée de 15 ans, s'est présentée avec une héli atrophie progressive de la moitié droite du visage évoluant depuis l'âge de 5 ans, sans autres manifestations cliniques associées notamment pas de signe neurologique ou oculaire. L'examen clinique a révélé la seule présence d'une sclérose avec une atrophie cutanée et musculaire localisée sans troubles pigmentaires. Une IRM crânio-faciale a montré une atrophie des tissus mous sans atteinte osseuse ou cartilagineuse sans anomalies du signal au niveau cérébral. Le bilan biologique inflammatoire et immunologique étaient strictement normaux. Le tout a rendu une forme de sclérodémie localisée très peu probable et a permis de retenir un syndrome de Parry-Romberg. La patiente a bénéficié d'une greffe adipocytaire au niveau du visage devant le préjudice esthétique avec un résultat satisfaisant.

Discussion:

Le syndrome de Parry-Romberg débute en général dans les 2 premières décennies de vie, c'est une atrophie qui est acquise et qui est sporadique. La localisation est faciale et unilatérale dans 95 %. Cette maladie est distincte de la sclérodémie cependant elle s'apparente à une forme localisée de la sclérodémie.

Son étiologie est multifactorielle et semble impliquer des facteurs héréditaires, immunologiques, embryologiques, infectieux et traumatiques.

Les complications neurologiques sont retrouvées chez 15 % des patients et sont dominées par les crises épileptiques, les névralgies du trijumeaux et les migraines.

D'autres manifestations plus rares sont décrites et sont d'ordre ophtalmologiques, cardiaques et endocrines. Le diagnostic est essentiellement clinique, la fréquence des manifestations neurologiques impose la pratique systématique d'une IRM cérébrale ainsi qu'un électroencéphalogramme. L'héli atrophie de la face impose la réalisation d'un bilan stomatologique. Le traitement fait appel essentiellement à la greffe adipocytaire autologue.

Conclusion:

Le syndrome de Parry-Romberg doit être considéré chez les patients présentant une héli atrophie faciale isolée. Un diagnostic précoce permet d'éviter des traitements inappropriés et d'assurer un suivi adéquat.