

MEDECINE INTERNE

CA 098

la chéilite granulomateuse de Miescher: à propos d'un cas

Djamel Eddine BENKALI, praticien hospitalier, service de médecine interne et médecine polyvalente, centre hospitalier du sud seine et marne, Fontainebleau, FRANCE.

Autres auteurs, équipe:

- Bruno DEVAUX ,praticien hospitalier, service de médecine interne et médecine polyvalente, centre hospitalier du sud seine et marne, Fontainebleau, FRANCE.

Introduction

La chéilite granulomateuse de Miescher (CGM) est une tuméfaction d'une ou des lèvres buccales, caractérisée histologiquement par la présence d'un granulome sans nécrose caséeuse. La CGM correspondrait cliniquement à une forme monosymptomatique du syndrome de Melkersson Rosenthal (SMR) (Badke 2012). Ce dernier, décrit quelques années plus tard par Luscher, associe un œdème oro-facial, une langue plicaturée et une paralysie faciale.

Nous rapportons un cas où le diagnostic peut prêter à confusion avec d'autres étiologies de granulomatose. Les granulomatoses peuvent en effet être difficiles à diagnostiquer en raison de leurs nombreuses causes possibles, tels que les infections, les maladies auto-immunes, et les réactions inflammatoires.

Observation

Une patiente de 61 ans aux ATCD d'asthme, pneumothorax, HTA, dyslipidémie est adressée pour une tuméfaction chronique des lèvres évoluant depuis plusieurs mois, pris initialement pour un angioædème. L'interrogatoire retrouvait une majoration progressive de l'ædème labiales depuis 7 mois, sans facteur déclenchant, ni de nouvelle prise médicamenteuse.

L'examen clinique révélé une tuméfaction généralisée des lèvres sans desquamation (Figure A et B). Il n'existe aucune autre lésion muqueuse, pas de fissure linguale, ni de signe de paralysie faciale. Pas syndrome tumoral superficiel ou profond, pas de parotidomégalies, pas de xérostomie, pas de diarrhées ou de douleurs abdominale, le reste de l'examen clinique était sans particularité.

La numération sanguine et la CRP est normales, bilan hépatique et rénale normaux, calcémie normale, l'enzyme de conversion négatif, EPP retrouve une hypogammaglobulinémie modérée, les facteurs anti nucléaires négatif, le dosage du complément C3, C4,CH50, C1q sont normaux, les Ac anti C1Q est négatif.

Le scanner cervico thoraco abdomino pelvien et l'IRM cérébrale élémine un processus tumorale, L'examen ORL avec endoscopie ne retrouve pas d'anomalies.

Le PET scanner ne retrouve pas de fixation de FDG.

La BGSA retrouve une sialadénite grade 1 de Chisholm et Masson

Une biopsie profonde chirurgicale est réalisée et l'examen histologique retrouve de multiples foyers granulomateux épithélioïdes et giganto celulaires sans nécrose caséeuse. Il existe un infiltrat lympho-plasmocytaire périgranulomateux. La coloration de Ziehl-Neelsen élimine une mycobactérie associée.

Un diagnostic de chéilite granulomateuse de Miescher est retenu. Un traitement

à base de corticoïdes prednisone a dose 0.5 mg/kg associée à l'hydroxychloroquine à 400 mg/j était instauré pendant un mois avec une réponse spectaculaire (Figure A et Figure C). Il est alors décidé de procédé à une dégression de la prednisone sur une durée de 6 mois on observait une disparition progressive de la tuméfaction. La rémission totale de la lésion est



Figure A



Figure B



Figure C

Discussion

La CGM a été décrite pour la première fois en 1945 par Miescher. Son étiologie n'est pas encore élucidée. L'association avec la sarcoïdose, la tuberculose et la MC est régulièrement rapportée (Kolokotronis 2009, Kyung Kim 2010). Depuis Weisenfeld (1985), la discussion porte sur la terminologie de ces lésions granulomateuses. Pour certains auteurs, le fait que la lésion histologique de ces pathologies soit commune en ferait une seule entité nosologique regroupée sous le terme de granulomatose oro-faciale (GOF). (Cha lacombe 1997, van der Waal 2001). De nombreux traitements ont été testées dans la CGM. La clofazine a été proposée (Vailant 2000), ainsi que les corticoïdes per-os (Banks 2012) elles ont été efficaces dans notre cas clinique.Les anticorps monoclonaux (Barry 2005), anti TNF alpha (Banks 2012) et les injections intra lésionnel de corticostéroïdes ont été décrits (Pérez-Calderón 2004, Bacci 2010, Kyung Kim 2010). La chirurgie est indiquée en cas d'échecs du traitement médicamenteux ou de séquelles (Kruse Losler 2005).

Conclusion

La chéilite granulomateuse de Miescher (CGM) est une tuméfaction d'une ou des lèvres buccales, caractérisée histologiquement par la présence d'un granulome sans nécrose caséeuse et qui reste un diagnostic d'élimination, mais qu'il faut savoir évoquer.

Références bibliographiques principales

- 1. Banks T,Gada S, a comprehensive review of current treatements for granuloumatus cheilitis.
- 2. Br J dermatol 2012,166, 934-7.
- 3. Mahtab Samimi, cheilite orientation diagnostic, presse med 2016;45.