Annales de dermatologie et de vénéréologie (2016) 143, 486—489

Disponible en ligne sur
ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com

Formation médicale continue

FICHE THÉMATIQUE / *DERMATOPATHOLOGIE*

Chéilite de Miescher

Miescher's cheilitis

F. Plantier

Cabinet de dermatopathologie, 35, avenue Mathurin-Moreau, 75019 Paris, France

Disponible sur Internet le 31 mai 2016

Introduction

La chéilite de Miescher, ou macro-chéilite granulomateuse de Miescher, est une affection rare et de cause inconnue, se traduisant cliniquement par des poussées d'œdème facial cutanéo-muqueux et histologiquement par une inflammation granulomateuse histiocytaire épithélioïde. Elle est considérée comme une forme monosymptomatique du syndrome de Melkersohn-Rosenthal. La question d'un lien entre la chéilite de Miescher et la maladie de Crohn n'est pas résolue.

Clinique

La chéilite de Miescher se manifeste par un œdème labial qui réalise une macrochéilite. Elle débute le plus souvent chez des adultes jeunes, parfois des enfants, et il existe une prédisposition familiale. Elle consiste en des poussées d'œdème d'une lèvre ou des deux, œdème souvent asymétrique, ferme, élastique, éversant parfois la lèvre (Fig. 1 et 2). Il existe parfois un érythème du tégument. Les poussées surviennent à intervalles plus ou moins réguliers et durent de 24 heures à une dizaine de jours. Au début les poussées sont spontanément résolutives mais plus tard dans l'évolution se constitue une tuméfaction permanente, ferme, rénitente et parfois volumineuse et peu esthétique (en « lèvre de tapir »).

L'œdème peut avoir une autre localisation et bien sûr, l'affection n'est plus alors appelée « chéilite » : la joue (muqueuse), la gencive, le palais ou d'autres régions de la bouche peuvent être atteintes. L'atteinte de la langue est décrite sous le nom de glossite granulomateuse de Schuermann, elle est très rare. Le revêtement cutané du nez, du front, du menton, des paupières peut également être le siège de ces poussées d'œdème. Il a été décrit sous le nom de prosopite une atteinte de toute la face. On peut aussi observer ces granulomes à distance, sur le dos des mains et des pieds, dans les régions génitales ou anale. Il existe des formes mixtes avec atteinte concomitante céphalique et de la région ano-génitale [1,2].

Adresse e-mail : francoise.plantier@cch.aphp.fr

http://dx.doi.org/10.1016/j.annder.2016.03.005
0151-9638/© 2016 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés. - Document téléchargé le 14/03/2023 par Société Française de Dermatologie (577230). Il est interdit et illégal de diffuser ce document.

Figure 1. a et b : aspect clinique de macrochéilite de Miescher de la lèvre inférieure, avec de profil éversion de la lèvre.
Collection Dr Serny, Dr Ripoll.

Figure 2. Aspect clinique de macrochéilite de Miescher de la lèvre inférieure, avec asymétrie.
Collection Dr Husson.

Le syndrome de Melkerssohn-Rosenthal est encore plus rare [3]. C'est une triade qui associe à la chéilite de Miescher une langue plicaturée et une paralysie faciale périphérique. Le syndrome n'est au complet que dans un quart des cas. La langue plicaturée est présente dans 2/3 des cas ; elle est congénitale. Elle a une incidence élevée dans la population générale, donc certains auteurs ne la considèrent pas comme un signe cardinal. La paralysie faciale périphérique s'observe dans 1/3 des cas, précédant ou suivant les autres signes. Cette paralysie faciale est presque toujours unilatérale et peut n'être que partielle. Elle est récidivante, régressant plus ou moins complètement. Il est décrit des atteintes d'autres nerfs crâniens et d'autres atteintes, très diverses, neurologiques, ophtalmologiques, psychiatriques.

Histopathologie

Une fois cliniquement écartée l'hypothèse d'un angiome, la biopsie sera réalisée en période symptomatique. Elle montre, sous un revêtement épithélial généralement sans anomalie, un chorion œdémateux avec des capillaires dilatés et la présence de granulomes histiocytaires dans la

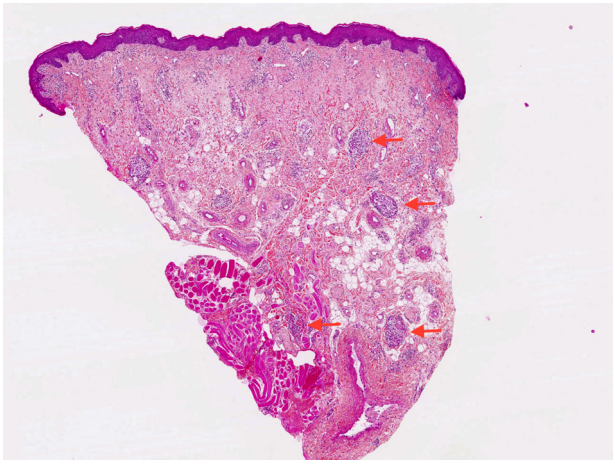

Figure 3. Aspect histologique à faible grandissement : granulomes inflammatoires du chorion et du muscle en profondeur.

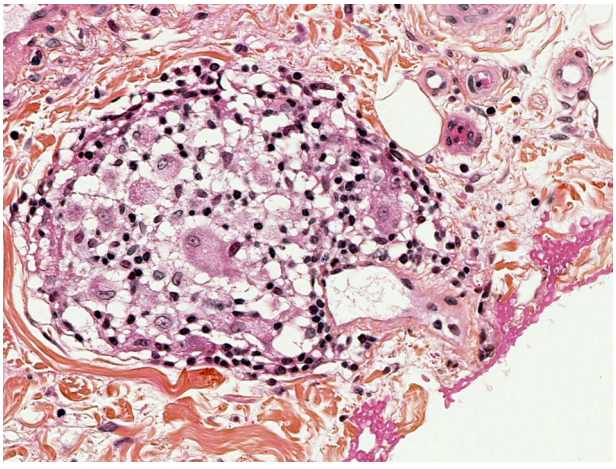

Figure 4. Aspect histologique à fort grandissement : le granulome est composé d'histiocytes épithélioïdes et de quelques lymphocytes.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés. - Document téléchargé le 14/03/2023 par Société Française de Dermatologie (577230). Il est interdit et illégal de diffuser ce document.

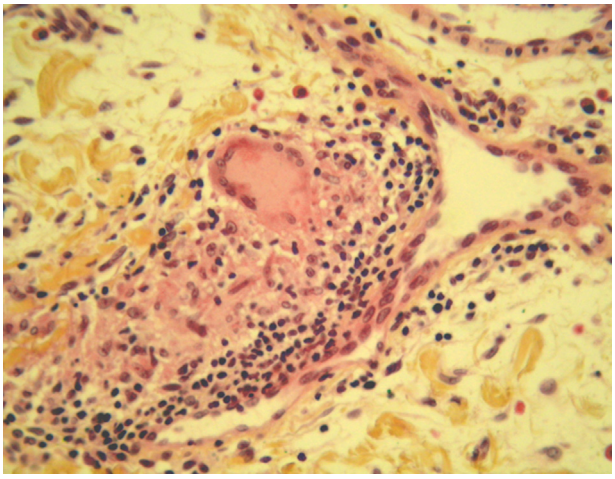

Figure 5. Aspect histologique à fort grandissement : le granulome est paravasculaire, semblant comprimer la paroi d'un capillaire.

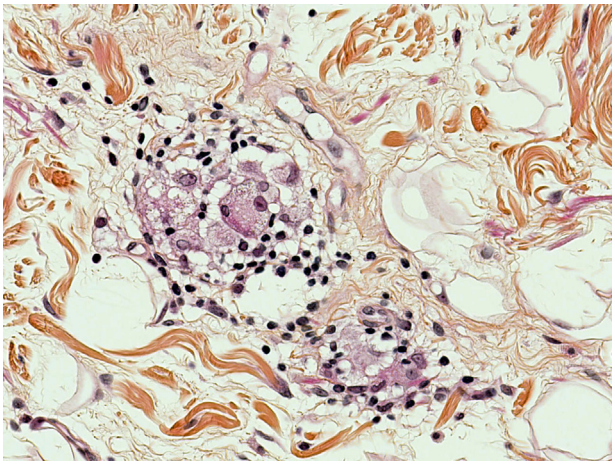

Figure 6. Aspect histologique à fort grandissement : granulome discret, paucicellaire.

sous-muqueuse et la couche musculaire en profondeur. Ces granulomes sont épars, plus ou moins nombreux (Fig. 3). Ils sont constitués d'histiocytes épithélioïdes, c'est-à-dire au cytoplasme abondant comme l'est celui d'une cellule épithéliale. Ces histiocytes sont souvent assez ronds et roses. Ils s'accompagnent de quelques lymphocytes ou plasmocytes (Fig. 4). Au sein des granulomes, les cellules géantes ne sont pas toujours présentes et ne sont jamais bien nombreuses. Les granulomes sont parfois très discrets car peu cellulaires. Il n'y a pas de nécrose

Les granulomes se développent très souvent au contact d'une paroi vasculaire (Fig. 5), semblant la repousser et parfois réalisant comme une hernie intravasculaire, à tel point que les granulomes paraissent même parfois, ou sont peut-être, intralymphatiques (Fig. 6). Certains appellent cet aspect « endolymphangite épithélioïde oblitérante ». La hernie que les granulomes occasionnent réalise une compression capillaire lymphatique locale qui fait obstacle à la circulation, et ceci explique l'œdème par stase locale. Il s'agit donc d'un lymphœdème. Ceci explique aussi l'efficacité du traitement par une injection intralésionnelle de corticoïdes, qui, en faisant disparaître le granulome, lève la compression et guérit la stase.

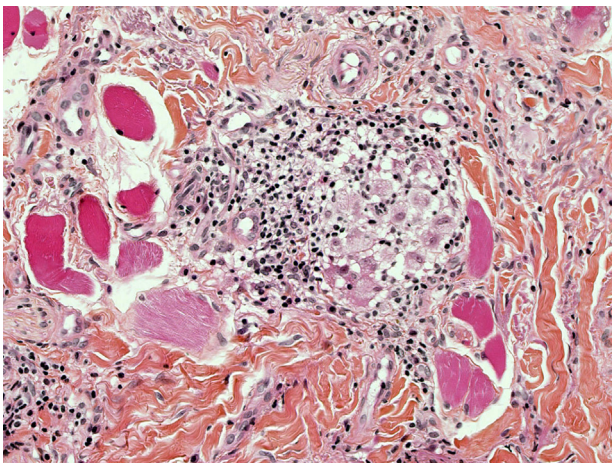

Figure 7. Aspect histologique à fort grandissement : granulome profond, intramusculaire.

Puisque ces granulomes peuvent être discrets, de par leur faible nombre, de par leur petite taille ou leur présence uniquement dans la profondeur, il est nécessaire que le fragment biopsique soit volumineux, large et profond, allant jusqu'au muscle pour la lèvre, et que soient pratiquées des recoupes nombreuses, jusqu'à 10 parfois, pour trouver les foyers granulomateux (Fig. 6 et 7).

Diagnostic différentiel clinique et histologique

C'est en premier lieu la maladie de Crohn, au cours de laquelle une macrochéilite peut se voir isolément, au début de son évolution. Les autres signes de la maladie de Crohn, fissures linéaires, perlèche, hypertrophie gingivale, pseudopolypes (ou *tags*), lésions érythémateuses et érosives, ulcérations, pyostomatite végétante, au total un tableau beaucoup plus inflammatoire, sont absents du syndrome de Miescher. Histologiquement le granulome de la maladie de Crohn semble moins constamment paravasculaire et les histiocytes qui le composent sont souvent allongés et à cytoplasme clair, plutôt que ronds et roses. Il a d'ailleurs été décrit un immunophénotype différent pour les éléments inflammatoires des granulomes dans les deux affections [4]. Dans la maladie de Crohn, le granulome est aussi souvent plus polymorphe, avec de plus nombreuses cellules géantes et des plasmocytes. Mais il n'y a pas de signe histologique différentiel de certitude, et seule l'apparition de signes digestifs et a fortiori de granulomes histiocytaires à la biopsie intestinale, fera pencher la balance vers la maladie de Crohn dont le tableau peut ne se compléter qu'après plusieurs années de signes non digestifs évocateurs. L'iléocoloscopie semble justifiée devant toute inflammation granulomateuse orale qui n'a pas d'explication.

La sarcoïdose occasionne plutôt des nodules oraux ou des plaques érythémateuses que des accès d'œdème labial. Histologiquement le granulome est un peu différent, souvent plus abondant, plus riche en cellules géantes et avec des cellules histiocytaires plus claires. Il n'est pas particulièrement angiotrope.

Un granulome infectieux comporterait une « ambiance » histologique plus évocatrice d'infection, avec nécrose,

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés. - Document téléchargé le 14/03/2023 par Société Française de Dermatologie (577230). Il est interdit et illégal de diffuser ce document.

Figure 8. Aspect clinique du syndrome de Miescher de la lèvre supérieure ; a : avant traitement par injection de corticoïde retard ; b : après une injection de corticoïde retard
Collection Dr Serny.

polynucléaires, plasmocytes, œdème, et les colorations spéciales pourraient révéler des microorganismes.

L'absence de matériel étranger et de corpuscules réfringents en lumière polarisée fera éliminer un granulome à corps étranger exogène, accidentel ou post-injection, qui aurait d'ailleurs peu de raisons de se traduire cliniquement par un œdème intermittent.

La chéilite glandulaire est aussi une macrochéilite, souvent inflammatoire et sans caractère intermittent, touchant seulement la lèvre inférieure et sans granulome à la biopsie.

Au cours de l'angio-œdème et des réactions d'hypersensibilité, la biopsie ne montre pas non plus de granulome.

L'histiocytose intralymphatique ou intravasculaire, encore appelée angioendothéliomatose ou lymphangite histiocytique, s'observe chez des patients souffrant d'arthrite rhumatoïde et n'est pas granulomateuse, mais elle a été décrite dans des cas de maladie de Crohn.

Étiologie

La cause de la chéilite de Miescher est inconnue, autant que celle du syndrome de Melkerssohn-Rosenthal. De multiples facteurs, infectieux, allergiques et génétiques ont été incriminés.

Cadre nosologique

Le terme de granulomatose oro-faciale a été forgé en 1985 par Wiesenfeld et al. [5] qui ont voulu regrouper sous ce terme toutes les atteintes inflammatoires orales comportant histologiquement un granulome histiocytaire épithélioïde. Cette formule est selon nous superfétatoire et source de confusion plutôt que de clarification, d'ailleurs Wiesenfeld et al. semblent en convenir dans un article publié 20 ans après le premier [6], dans lequel il disait qu' « il n'y a toujours pas de consensus sur la question de savoir si la granulomatose oro-faciale est une affection clinique distincte ou une présentation initiale de maladie de Crohn ou de sarcoïdose » et que « l'évolution est imprévisible ». Il nous paraît bien plus simple de considérer qu'en l'absence de signes digestifs cliniques et histologiques dûment recherchés, une macrochéilite granulomateuse est appelée « de Miescher », le clinicien gardant présent à l'esprit qu'une maladie de Crohn digestive peut ou non se manifester dans l'avenir, et le plus souvent, non. À noter qu'il n'y a qu'une publication décrivant une maladie de Crohn digestive associée à la triade complète du syndrome de Melkersohn-Rosenthal.

Le traitement par corticoïdes retard permet de faire diminuer les signes cliniques (Fig. 8 a et b).

Conclusion

La macrochéilite granulomateuse de Miescher, seule ou dans le cadre d'un syndrome de Melkerssohn-Rosenthal, réalise un tableau d'œdème oro-facial évoluant par poussées. Son diagnostic requiert une biopsie large et profonde révélant la présence de granulomes histiocytaires épithélioïdes particuliers par leur angiotropisme et leur composition cellulaire. Il n'est pas décrit de signe différentiel formel qui puisse la distinguer d'une maladie de Crohn à son début.

Déclaration de liens d'intérêts

L'auteur déclare ne pas avoir de liens d'intérêts.

Références

[1] Küffer R. La muqueuse buccale : de la clinique au traitement. Paris: Édition Med'com; 2010.
[2] Grosshans E, Pfeffer S. Le syndrome de Melkerssohn-Rosenthal. Ann Dermatol Venereol 1991;118:245—51.
[3] Lorette G, Vaillant L. Le syndrome de Melkerssohn-Rosenthal. Ann Dermatol 2001;128:86.
[4] Gale G, Ostman S, Saalman R, Telemo E, Hasseus B. Immunophénotype in orofacial granulomatosis with and without Crohn's disease. Med Oral patol Oral Cir Bucal 2014;19:e584—91.
[5] Wiesenfeld D, Fergusson M, Mitchell D, MacDonald D, Scully C, Cochran K, et al. Oro-facial granulomatosis. A clinical and pathological analysis. QJ Med 1985;54:101—13.
[6] Grave B, McCullough M, Wiesenfeld D. Oro-facial granulomatosis, a 20-year review. Oral Dis 2009;15:46—51.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés. - Document téléchargé le 14/03/2023 par Société Française de Dermatologie (577230). Il est interdit et illégal de diffuser ce document.