

Maladie de Morbihan : Un défi diagnostique et thérapeutique : A propos de deux cas

-Emira Laaribi , service de dermatologie , hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Ben Arous, Tunisie
 -Malek Ben Slimane, service de dermatologie , hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Ben Arous,Tunisie
 -Dorra Mdhaffer , service de dermatologie , hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Ben Arous,Tunisie
 -Faten Rebhi , service de dermatologie , hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Ben Arous,Tunisie
 -Kahena Jabeur , service de dermatologie , hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Ben Arous, Tunisie
 - Mohamed Raouf Dhaoui , service de dermatologie , hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Ben Arous, Tunisie

Introduction

La maladie de Morbihan (MM) constitue une entité clinique rare, avec seulement quelques cas documentés dans la littérature . Elle se caractérise par un œdème ferme, érythémateux, chronique et persistant localisé au niveau facial. Cette pathologie peut induire une altération visuelle notable entraînant ainsi des répercussions significatives sur la qualité de vie des individus affectés. Par conséquent, un diagnostic précoce et un traitement approprié revêtent une importance capitale.

Observation

Cas 1 :

Un patient âgé de 49 ans aux antécédents de psoriasis en plaque sous dermocorticoïdes ; et qui rapportait l'apparition progressive depuis 6 mois d'un **erythroedème persistant des paupières, du nez et des joues**.
 L'examen clinique trouvait un **œdème érythémateux du front, des joues et des paupières inférieures de consistance ferme, indolore, associé à des télangiectasies (figure 1)**. La notion de flush était retrouvée à l'anamnèse. Le reste de l'examen physique était sans anomalies.
 L'examen histologique d'une biopsie cutanée trouvait une discrète vacuolisation de la couche basale de l'épiderme, un œdème du derme superficiel et un infiltrat inflammatoire non spécifique.
 Un bilan biologique avec dosage des CPK, LDH et AAN revenait normal. Le diagnostic de MM était ainsi retenu.
 Un traitement par un diurétique : spironolactone à la dose de 75 mg/jour a été alors débuté. Une amélioration minimale a été notée au bout de 4 semaines. On a augmenté la dose à 100 mg / jour. Une régression quasi-totale de l'erythroedème était constatée au bout de 6 semaines (figure 2). Le traitement était bien toléré.



Figure 1 : erythroedème au niveau du front , paupière et joue



Figure 2 : Régression quasi-complète sous spironolactone



Figure 3 : Erythroedème au niveau du 1/3 supérieur et moyen du visage parcouru de fines télangiectasies

Cas 2 :

Une patiente âgée de 40 ans, sans antécédents notables ; qui a consulté en Janvier 2024 pour un erythroedème au niveau du 1/3 supérieur et moyen du visage (figure 3) ; ayant une évolution intermittente. La patiente rapporte aussi la notion de bouffées vasomotrices.
 L'examen physique montre la présence de télangiectasies localisées au niveau du front, nez, et joues. A la dermoscopie, on notait la présence de vaisseaux polygonaux, un fond érythémateux et des pustules.
 Le diagnostic de MM était retenu devant la négativité du bilan étiologique qui avait écarté les diagnostics de lupus et de dermatomyosite.
 La patiente a été mise sous spironolactone à la dose de 75 mg / jour et ne s'est pas encore présentée pour un contrôle clinique.

Discussion

La présentation clinique de la MM se caractérise par un **érythème persistant et un œdème ferme impliquant les parties centrales et supérieures du visage classiquement symétrique et bilatéral** . Un antécédent de rosacée renforce souvent le diagnostic de la MM , considérée comme une complication fréquente de la rosacée. Cependant, elle peut également se manifester en tant qu'une entité distincte. Le diagnostic repose sur la corrélation entre les caractéristiques cliniques et histologiques, aucune des deux n'étant spécifique à la MM . Il est donc essentiel **d'exclure d'autres affections** telles que le lupus érythémateux disséminé, la dermatomyosite, la sarcoïdose . La particularité distinctive de la MM par rapport à ces pathologies réside dans l'absence de manifestations systémiques et d'anomalies au bilan biologique.
Les résultats histopathologiques, bien que peu spécifiques, incluent un œdème dermique, des vaisseaux sanguins dilatés, la présence de lymphocytes, de neutrophiles, et d'histiocytes péri-vasculaires et péri-folliculaires et une fibrose péri-folliculaire.
L'étiologie de la MM demeure incertaine, bien que les manifestations cliniques semblent résulter d'une perturbation de la vascularisation cutanée locale.
La prise en charge actuelle de la MM se divise en deux catégories : le traitement pharmacologique et l'intervention chirurgicale. Le traitement médical englobe les corticostéroïdes systémiques les tétracyclines, les antihistaminiques , le thalidomide et l'isotrétinoïne. Les diurétiques émergent comme une alternative prometteuse, la spironolactone agissant potentiellement par des modifications du métabolisme des hormones stéroïdes sexuelles au niveau cutané.

Conclusion

La particularité de notre cas réside dans la rareté de cette pathologie, mettant en lumière l'efficacité de la prescription de spironolactone en première intention chez notre patient. Cette observation souligne également la valeur de la dermoscopie dans le diagnostic de cette entité .