

## Défis diagnostiques et thérapeutiques de la maladie de Morbihan : à propos de 3 cas

Faten, HAYDER, DR, Dermatologie, CHU La Rabta, Tunis, TUNISIE

- Mariem, TABKA, DR, Dermatologie, CHU La Rabta, Tunis, TUNISIE
- Asmahane, SOUISSI, PR, Dermatologie, CHU La Rabta, Tunis, TUNISIE
- Fatima, ALAOUI, DR, Dermatologie, CHU La Rabta, Tunis, TUNISIE
- Ines, CHELLY, PR, Anatomopathologie, CHU La Rabta, Tunis, TUNISIE
- Mourad, MOKNI, PR, Dermatologie, CHU La Rabta, Tunis, TUNISIE

### Introduction

La **maladie de Morbihan (MM)** est aussi connue sous le terme de « **rosacée lymphoœdémateuse** » ou « œdème facial persistant solide ». Cette entité pose un défi diagnostique en mimant certaines connectivites et granulomatoses orofaciales (GOF). La prise en charge reste mal codifiée en l'absence d'études randomisées. Nous en rapportons **trois nouvelles observations**.

### Observations

	Genre	Age (ans)	Motif de consultation et durée d'évolution	Examen clinique	Histologie	Biologie et Immunologie
Patient 1 (Fig1)	Féminin	47	œdème isolé et persistant du visage	12 mois	-Odème du derme papillaire. -Infiltrat lymphoplasmocytaire en péri-annexiel - Dilatation des vaisseaux. -Absence de granulome épithélioïde (Fig3)	- CPK, LDH: <b>taux normal</b>  -Dosage des anticorps anti-nucléaires (AAN): <b>négatif</b>
Patient 2	Féminin	20		3 mois		
Patient 3 (Fig2)	Masculin	47		24 mois		



Fig1



Fig2

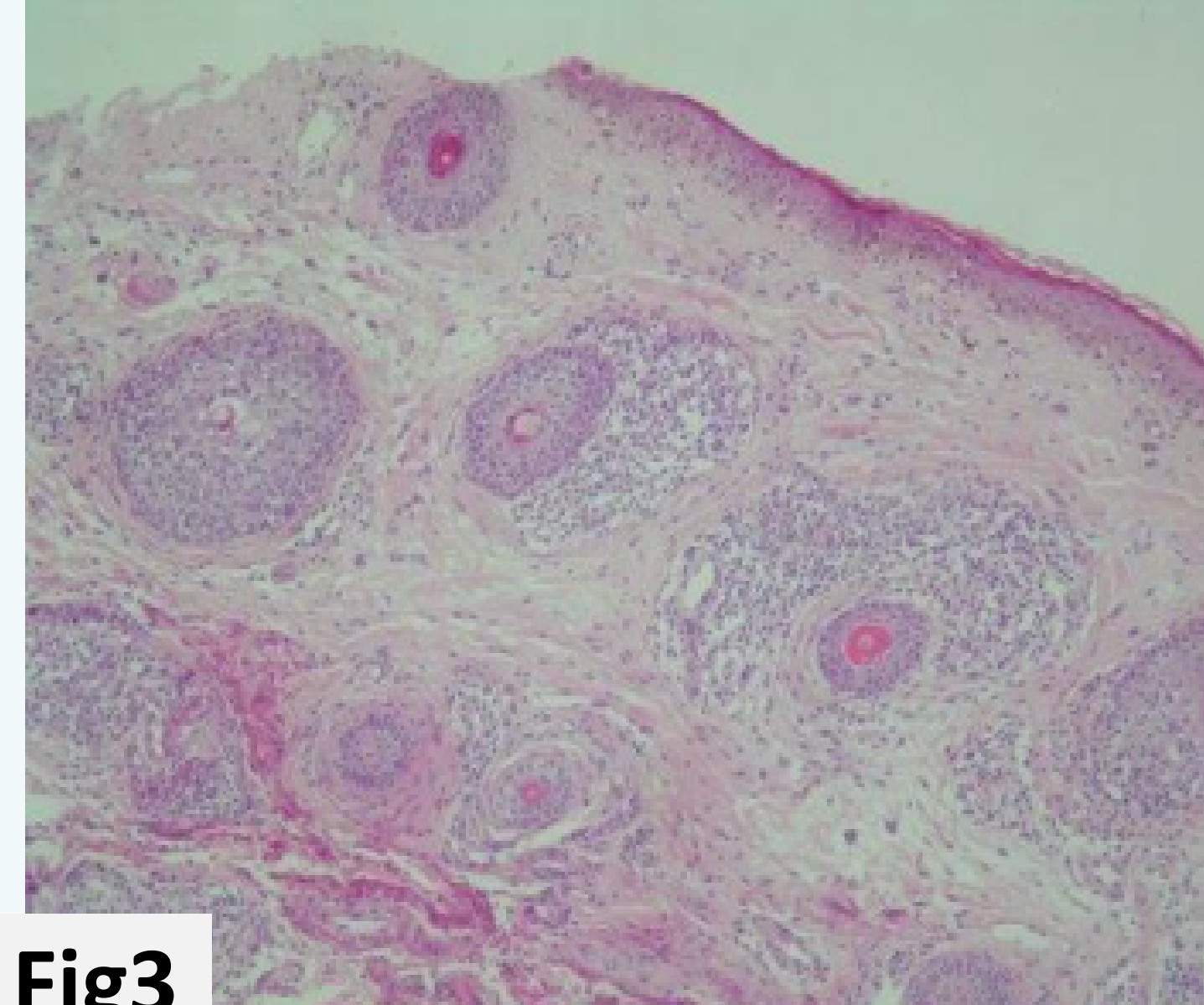


Fig3

Les diagnostics éliminés : dermatomyosite, lupus érythémateux et GOF.

➤ **Le diagnostic de la MM était porté**

Prise en charge/évolution	Patient 1	Patient 2	Patient 3
Doxycycline	Echec (4 semaines)	-	Amélioration partielle (8 semaines)
Métronidazole	-	1,5g/jour (8 semaines) Pas d'amélioration	-
Diurétiques	<b>Furosémide 40mg/jour</b> Amélioration partielle (4 semaines)	Rémission totale (6 semaines)	Amélioration durable (6 mois)
	Spironolactone	-	Amélioration partielle (6 mois)

### Discussion

- La MM est **rare** avec une **nosologie controversée**: forme évolutive de la rosacée ?
- La **physiopathologie** est mal élucidée: altérations microcirculatoires avec transsudation lymphatique.
- **Présentation Clinique**: un érythroœdème facial prédominant au niveau du front et paupières.
- ❖ **Diagnostics différentiels**: la dermatomyosite, le lupus érythémateux, le syndrome de Melkerson Rosenthal (GOF).
- **La prise en charge est complexe**:
- ✓ **Corticostéroïdes et isotrétinoïne** : résultats souvent insuffisants.
- ✓ **Doxycycline**: réponse corrélée à la durée de la prescription chez nos patients (durée minimale de 6 mois).
- ✓ **Diurétiques**: une alternative thérapeutique intéressante:
  - **La spironolactone** agit principalement en modifiant le **métabolisme des hormones sexuelles au niveau cutané**.
  - **Le furosémide** a prouvé son efficacité en agissant probablement sur la **voie des prostaglandines**.

### Conclusion

La MM pose un défi à la fois diagnostique et thérapeutique. Nous soulignons à travers nos observations l'importance de la **prolongation du traitement par doxycycline** et la **place des diurétiques** dans la prise en charge.