

La macroglossie dans le syndrome de Beckwith-Wiedemann : à propos d'un cas.

M. Daldoul^a (Dr), S. Ayachi^a (Pr), S. Tritar^a (Dr), M. Daldoul^b (Dr), M. Ben Rejeb^a (Dr), A. Ayadi^a (Dr), H. Khochtali^a (Pr)

^a Service de chirurgie maxillo-faciale, CHU sahloul, Sousse, TUNISIE

^b Service de dermatologie, CHU Farhat Hached, Sousse, TUNISIE

* malek-daldoul@hotmail.com

Introduction :

Le syndrome de Beckwith-Wiedemann (SBW) est le syndrome d'excès de croissance congénitale. Son diagnostic est le plus souvent réalisé après la naissance. La macroglossie est un symptôme qui lui est associée. Nous en rapportons un cas.

Observation :

Il s'agit d'un enfant âgé de 5 ans, né d'un mariage non consanguin. La grossesse a été bien suivie et l'accouchement a été effectué par césarienne pour une macrosomie. Il a comme antécédents un omphalocèle pour lequel il a été opéré à j 3 de vie, une cryptorchidie bilatérale opérée à l'âge d'un an, et une invagination intestinal aigüe opérée à l'âge de 4 ans. Il nous a été référé pour protrusion permanente de la langue associée à des troubles de la déglutition et de la phonation.

L'examen clinique objectivait une avance staturopondérale, une macroglossie, une béance antérieure et une bouffissure du visage (Figure 1). La glycémie néonatale était normale ainsi que le bilan thyroïdien. Le tableau clinique était évocateur d'un SBW qui a été confirmé par la présence d'une duplication du bras court du chromosome 11 au caryotype. En raison du retentissement fonctionnel de la macroglossie, une glossectomie partielle a été réalisée sous anesthésie générale, selon la technique du trou de serrure. La pièce opératoire a été envoyée pour examen anatomopathologique. La fermeture de l'incision a été faite par des points séparés de Vicryl 4.0 en trois plans. (Figure 2)

Les suites postopératoires ont été simples avec une amélioration clinique (Figure 3)

Il a gardé la béance antérieure pour laquelle il est suivi en orthodontie.



Figure 1 : Photographies du patient montrant une incompetence labiale (a) et une protrusion permanente de la langue (b).

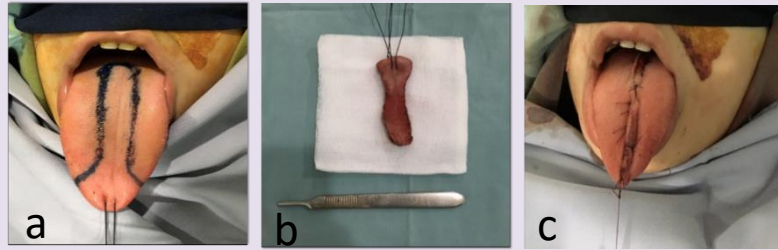


Figure 2 : Photographies per opératoires du patient montrant le tracé de la glossectomie partielle (a), la pièce opératoire (b) et le résultat immédiat après fermeture en 3 plans (c).

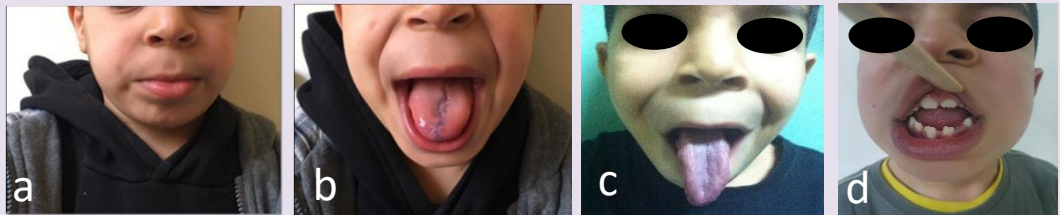


Figure 3 : Photographies post opératoires montrant le résultat définitif avec absence de protrusion de la langue bouche fermée (a et b) après un recul de 3 ans (c) montrant la béance antérieure (d).

Discussion:

Le SBW a été décrit en 1963-1964. Son diagnostic repose en général sur la présence d'au moins 3 signes cliniques caractéristiques parmi les cinq anomalies principales : une macroglossie, une macrosomie, des anomalies de la ligne médiane abdominale (omphalocèle, hernie ombilicale, diastasis recti), des anomalies du pavillon de l'oreille (puits et plis cutanés) et une hypoglycémie néonatale, et une trentaine d'anomalies secondaires : naevus flammeus facial, occipital proéminent, anomalies génito-urinaires, anomalies cardiaques, anomalies musculo-squelettiques, surdité et hydramnios. De plus, les enfants atteints du SBW développent des tumeurs embryonnaires. Dans notre domaine, la prise en charge consiste en une réduction de la macroglossie quant celle-ci devient responsable de troubles fonctionnels. La résection partielle constitue la technique de base pour le traitement des macroglossies. L'intervention est réalisée sous anesthésie générale avec intubation naso-trachéale. Le trajet de l'incision est marqué à l'aide d'un crayon dermatographique selon un tracé en trou de serrure, en prenant comme limite supérieure le V lingual et en limites latérales la projection des canines. L'oedème post opératoire demeure la complication la plus redoutée de cette chirurgie.

Conclusion:

Le SBW se caractérise par une croissance excessive, en particulier de la langue, responsable de troubles fonctionnels (la déglutition, la respiration et la phonation) La résection partielle constitue la technique de base. La radiofréquence est une option thérapeutique nouvelle.

Conflits d'intérêt : aucun