



ROYAUME DU MAROC  
UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT  
FACULTE DE MEDECINE  
ET DE PHARMACIE  
RABAT



Année: 2021

Thèse N°: 152

# Les principales causes de macroglossie chez l'enfant

## THESE

*Présentée et soutenue publiquement le : / /2021*

PAR

**Madame Rim CHAKARA**

*Née le 03 Novembre 1995*

*Pour l'Obtention du Diplôme de  
Docteur en Médecine*

**Mots Clés :** Enfants; Macroglossie; Etiologies ; Manifestations cliniques ;  
Conduite thérapeutique

Membres du Jury :

**Monsieur Abdelali BENTAHILA**

Professeur de Pédiatrie

**Madame Fatima JABOURIK**

Professeur de Pédiatrie

**Madame Saida TELLAL**

Professeur de Biochimie

**Président**

**Rapporteur**

**Juge**

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا  
إننا أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 31

بِسْمِ اللَّهِ  
الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ



**UNIVERSITE MOHAMMED V  
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIERABAT**

**DOYENS HONORAIRES :**

1962 - 1969: Professeur Abdelmalek FARAJ  
1969 - 1974: Professeur Abdellatif BERBICH  
1974 - 1981: Professeur Bachir LAZRAK  
1981 - 1989: Professeur Taieb CHKILI  
1989 - 1997: Professeur Mohamed Tahar ALAOUI 1997 - 2003: Professeur Abdelmajid BELMAHI  
2003 - 2013: Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

**ADMINISTRATION :**

**Doyen :**

**Professeur Mohamed ADNAOUI**

**Vice-Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes**

Professeur Brahim LEKEHAL

**Vice-Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération**

Professeur Taoufiq DAKKA

**Vice-Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie**

Professeur Younes RAHALI

**Secrétaire Général**

Mr. Mohamed KARRA

*\*Enseignant militaire*

## 1 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS ET PHARMACIENS

### PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR :

#### Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz  
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi  
Pr. SETTAF Abdellatif

Médecine Interne - [Clinique Royale](#)  
Anesthésie -Réanimation  
Pathologie Chirurgicale

#### Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed  
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne – [Doyen de la FMPR](#)  
Neurologie

#### Janvier et Novembre 1990

Pr. KHARBACH Aïcha  
Pr. TAZI Saoud Anas

Gynécologie -Obstétrique  
Anesthésie Réanimation

#### Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AZZOUZI Abderrahim  
Pr. BAYAHIA Rabéa  
Pr. BELKOUCHI Abdelkader  
Pr. BENSOUDA Yahia  
Pr. BERRAHO Amina  
Pr. BEZAD Rachid  
Pr. CHERRAH Yahia  
Pr. CHOKAIRI Omar  
Pr. KHATTAB Mohamed  
Pr. SOULAYMANI Rachida  
Pr. TAOUFIK Jamal

Anesthésie Réanimation  
Néphrologie  
Chirurgie Générale  
Pharmacie galénique  
Ophtalmologie  
Gynécologie Obstétrique [Méd. Chef Maternité des Orangers](#)  
Pharmacologie  
Histologie Embryologie  
Pédiatrie  
Pharmacologie- [Dir. du Centre National PV Rabat](#)  
Chimie thérapeutique

#### Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed  
Pr. BENSOUDA Adil  
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza  
Pr. CHRAIBI Chafiq  
Pr. EL OUAHABI Abdessamad  
Pr. FELLAT Rokaya  
Pr. JIDDANE Mohamed  
Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale [Doyen de FMPT](#)  
Anesthésie Réanimation  
Gastro-Entérologie  
Gynécologie Obstétrique  
Neurochirurgie  
Cardiologie  
Anatomie  
Microbiologie

#### Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Nouredine  
Pr. BEN RAIS Nozha  
Pr. CAOUI Malika  
Pr. CHRAIBI Abdelmjid  
Pr. EL AMRANI Sabah  
Pr. ERROUGANI Abdelkader

Radiothérapie  
Biophysique  
Biophysique  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques [Doyen de la FMPA](#)  
Gynécologie Obstétrique  
Chirurgie Générale - [Directeur du CHUIS](#)

*\*Enseignant militaire*

Pr. ESSAKALI Malika  
Pr. ETTAYEBI Fouad  
Pr. IFRINE Lahssan  
Pr. RHRAB Brahim  
Pr. SENOUCI Karima

Immunologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Chirurgie Générale  
Gynécologie –Obstétrique  
Dermatologie

### **Mars 1994**

Pr. ABBAR Mohamed\*  
Pr. BENTAHILA Abdelali  
Pr. BERRADA Mohamed Saleh  
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae  
Pr. LAKHDAR Amina  
Pr. MOUANE Nezha

Urologie [Inspecteur du SSM](#)  
Pédiatrie  
Traumatologie - Orthopédie  
Ophtalmologie  
Gynécologie Obstétrique  
Pédiatrie

### **Mars 1995**

Pr. ABOUQUAL Redouane  
Pr. AMRAOUI Mohamed  
Pr. BAIDADA Abdelaziz  
Pr. BARGACH Samir  
Pr. EL MESNAOUI Abbes  
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila  
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed  
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia  
Pr. SEFIANI Abdelaziz  
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Réanimation Médicale  
Chirurgie Générale  
Gynécologie Obstétrique  
Gynécologie Obstétrique  
Chirurgie Générale  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Urologie  
Ophtalmologie  
Génétique  
Réanimation Médicale

### **Décembre 1996**

Pr. BELKACEM Rachid  
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim  
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan  
Pr. GAOUZI Ahmed  
Pr. OUZEDDOUN Naima

Chirurgie Pédiatrie  
Ophtalmologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Néphrologie

Pr. ZBIR EL Mehdi\*

Cardiologie [Directeur HMI Mohammed V](#)

### **Novembre 1997**

Pr. ALAMI Mohamed Hassan  
Pr. BIROUK Nazha  
Pr. FELLAT Nadia  
Pr. KADDOURI Nouredine  
Pr. KOUTANI Abdellatif  
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid  
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ  
Pr. TOUFIQ Jallal  
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique  
Neurologie  
Cardiologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Urologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Psychiatrie [Directeur Hôp. Ar-razi Salé](#)  
Gynécologie Obstétrique

### **Novembre 1998**

Pr. BENOMAR ALI  
Pr. BOUGTAB Abdesslam

Neurologie [Doyen de la FM Abulcassis](#)  
Chirurgie Générale

*\*Enseignant militaire*

Pr. ER RIHANI Hassan  
Pr. BENKIRANE Majid\*

Oncologie Médicale  
Hématologie

### **Janvier 2000**

Pr. ABID Ahmed\*  
Pr. AIT OUAMAR Hassan  
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr Sououd  
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine  
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer  
Pr. ECHARRAB El Mahjoub  
Pr. EL FTOUH Mustapha  
Pr. EL MOSTARCHID Brahim\*  
Pr. TACHINANTE Rajae  
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumo-phtisiologie  
Pédiatrie  
Pédiatrie  
Pneumo-phtisiologie  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Générale  
Pneumo-phtisiologie  
Neurochirurgie  
Anesthésie-Réanimation  
Médecine Interne

### **Novembre 2000**

Pr. AIDI Saadia  
Pr. AJANA Fatima Zohra  
Pr. BENAMR Said  
Pr. CHERTI Mohammed  
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma  
Pr. EL HASSANI Amine  
Pr. EL KHADER Khalid  
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan  
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae

Neurologie  
Gastro-Entérologie  
Chirurgie Générale  
Cardiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Pédiatrie - [Directeur Hôp. Cheikh Zaid](#)  
Urologie  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Pédiatrie

### **Décembre 2001**

Pr. BALKHI Hicham\*  
Pr. BENABDELJLIL Maria  
Pr. BENAMAR Loubna  
Pr. BENAMOR Jouda  
Pr. BENELBARHDADI Imane  
Pr. BENNANI Rajae  
Pr. BENOUACHANE Thami  
Pr. BEZZA Ahmed\*  
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi  
Pr. BOUMDIN El Hassane\*  
Pr. CHAT Latifa  
Pr. EL HIJRI Ahmed  
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid  
Pr. EL MADHI Tarik  
Pr. EL OUNANI Mohamed  
Pr. ETTAIR Said  
Pr. GAZZAZ Miloudi\*  
Pr. HRORA Abdelmalek  
Pr. KABIRI EL Hassane\*  
Pr. LAMRANI Moulay Omar  
Pr. LEKEHAL Brahim  
Pr. MEDARHRI Jalil

Anesthésie-Réanimation  
Neurologie  
Néphrologie  
Pneumo-phtisiologie  
Gastro-Entérologie  
Cardiologie  
Pédiatrie  
Rhumatologie  
Anatomie  
Radiologie  
Radiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Neuro-Chirurgie  
Chirurgie-Pédiatrique [Directeur Hôp. Des Enfants Rabat](#)  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie - [Directeur Hôp. Univ. International \(Cheikh Khalifa\)](#)  
Neuro-Chirurgie  
Chirurgie Générale [Directeur Hôpital Ibn Sina](#)  
Chirurgie Thoracique  
Traumatologie Orthopédie  
Chirurgie Vasculaire Périphérique **V-D chargé Aff Acad. Est.**  
Chirurgie Générale

***\*Enseignant militaire***

Pr. MIKDAME Mohammed\*  
Pr. MOHSINE Raouf  
Pr. NOUINI Yassine  
Pr. SABBAH Farid  
Pr. SEFIANI Yasser  
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Hématologie Clinique  
Chirurgie Générale  
Urologie  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Vasculaire Périphérique  
Pédiatrie

### **Décembre 2002**

Pr. AMEUR Ahmed\*  
Pr. AMRI Rachida  
Pr. AOURARH Aziz\*  
Pr. BAMOU Youssef\*  
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene\*  
Pr. BENZEKRI Laila  
Pr. BENZZOUBEIR Nadia  
Pr. BERNOUSSI Zakiya  
Pr. CHOHO Abdelkrim\*  
Pr. CHKIRATE Bouchra  
Pr. EL ALAMI EL Fellous Sidi Zouhair  
Pr. FILALI ADIB Abdelhai  
Pr. HAJJI Zakia  
Pr. KRIOUILE Yamina  
Pr. OUJILAL Abdelilah  
Pr. RAISS Mohamed  
Pr. SIAH Samir\*  
Pr. THIMOU Amal  
Pr. ZENTAR Aziz\*

Urologie  
Cardiologie  
Gastro-Entérologie  
Biochimie-Chimie  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Dermatologie  
Gastro-Entérologie  
Anatomie Pathologique  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Chirurgie Pédiatrique  
Gynécologie Obstétrique  
Ophtalmologie  
Pédiatrie  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Chirurgie Générale  
Anesthésie Réanimation  
Pédiatrie  
Chirurgie Générale

### **Janvier 2004**

Pr. ABDELLEAH El Hassan  
Pr. AMRANI Mariam  
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas  
Pr. BENKIRANE Ahmed\*  
Pr. BOULAADAS Malik  
Pr. BOURAZZA Ahmed\*  
Pr. CHAGAR Belkacem\*  
Pr. CHERRADI Nadia  
Pr. EL FENNI Jamal\*  
Pr. EL HANCHI ZAKI  
Pr. EL KHORASSANI Mohamed  
Pr. HACHI Hafid  
Pr. JABOUIRIK Fatima  
Pr. KHARMAZ Mohamed  
Pr. MOUGHIL Said  
Pr. OUBAAZ Abdelbarre\*  
Pr. TARIB Abdelilah\*  
Pr. TIJAMI Fouad  
Pr. ZARZUR Jamila

Ophtalmologie  
Anatomie Pathologique  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Gastro-Entérologie  
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale  
Neurologie  
Traumatologie Orthopédie  
Anatomie Pathologique  
Radiologie  
Gynécologie Obstétrique  
Pédiatrie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Traumatologie Orthopédie  
Chirurgie Cardio-Vasculaire  
Ophtalmologie  
Pharmacie Clinique  
Chirurgie Générale  
Cardiologie

*\*Enseignant militaire*

### **Janvier 2005**

Pr. ABBASSI Abdellah  
Pr. AL KANDRY Sif Eddine\*  
Pr. ALLALI Fadoua  
Pr. AMAZOUZI Abdellah  
Pr. BAHIRI Rachid  
Pr. BARKAT Amina  
Pr. BENYASS Aatif\*  
Pr. DOUDOUH Abderrahim\*  
Pr. HAJJI Leila  
Pr. HESSISSEN Leila  
Pr. JIDAL Mohamed\*  
Pr. LAAROUSSI Mohamed  
Pr. LYAGOUBI Mohammed  
Pr. SBIHI Souad  
Pr. ZERAIDI Najia

Chirurgie Réparatrice et Plastique  
Chirurgie Générale  
Rhumatologie  
Ophtalmologie  
Rhumatologie [Directeur Hôp. Al Ayachi Salé](#)  
Pédiatrie  
Cardiologie  
Biophysique  
Cardiologie (mise en disponibilité)  
Pédiatrie  
Radiologie  
Chirurgie Cardio-vasculaire  
Parasitologie  
Histo-Embryologie Cytogénétique  
Gynécologie Obstétrique

### **AVRIL 2006**

Pr. ACHEMLAL Lahsen\*  
Pr. BELMEKKI Abdelkader\*  
Pr. BENCHEIKH Razika  
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine  
Pr. BOULAHYA Abdellatif\*  
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas  
Pr. DOGHMI Nawal  
Pr. FELLAT Ibtissam  
Pr. FAROUDY Mamoun  
Pr. HARMOUCHE Hicham  
Pr. IDRIS LAHLOU Amine\*  
Pr. JROUNDI Laila  
Pr. KARMOUNI Tariq  
Pr. KILI Amina  
Pr. KISRA Hassan  
Pr. KISRA Mounir  
Pr. LAATIRIS Abdelkader\*  
Pr. LMIMOUNI Badreddine\*  
Pr. MANSOURI Hamid\*  
Pr. OUANASS Abderrazzak  
Pr. SAFI Soumaya\*  
Pr. SOUALHI Mouna  
Pr. TELLAL Saida\*  
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Rhumatologie  
Hématologie  
O.R.L  
Chirurgie - Pédiatrique  
Chirurgie Cardio - Vasculaire. [Directeur Hôpital Ibn Sina Marr.](#)  
Gynécologie Obstétrique  
Cardiologie  
Cardiologie  
Anesthésie Réanimation  
Médecine Interne  
Microbiologie  
Radiologie  
Urologie  
Pédiatrie  
Psychiatrie  
Chirurgie - Pédiatrique  
Pharmacie Galénique  
Parasitologie  
Radiothérapie  
Psychiatrie  
Endocrinologie  
Pneumo - Phtisiologie  
Biochimie  
Pneumo - Phtisiologie

### **Octobre 2007**

Pr. ABIDI Khalid  
Pr. ACHACHI Leila  
Pr. AMHAJJI Larbi\*  
Pr. AOUI Sarra  
Pr. BAITE Abdelouahed\*

Réanimation médicale  
Pneumo phtisiologie  
Traumatologie orthopédie  
Parasitologie  
Anesthésie réanimation

*\*Enseignant militaire*

Pr. BALOUCH Lhousaine\*  
 Pr. BENZIANE Hamid\*  
 Pr. BOUTIMZINE Nourdine  
 Pr. CHERKAOUI Naoual\*  
 Pr. EL BEKKALI Youssef\*  
 Pr. EL ABSI Mohamed  
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid  
 Pr. EL OMARI Fatima  
 Pr. GHARIB Nouredine  
 Pr. HADADI Khalid\*  
 Pr. ICHOU Mohamed\*  
 Pr. ISMAILI Nadia  
 Pr. KEBDANI Tayeb  
 Pr. LOUZI Lhoussain\*  
 Pr. MADANI Naoufel  
 Pr. MARC Karima  
 Pr. MASRAR Azlarab  
 Pr. OUZZIF Ez zohra\*  
 Pr. SEFFAR Myriame  
 Pr. SEKHSOKH Yessine\*  
 Pr. SIFAT Hassan\*  
 Pr. TACHFOUTI Samira  
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq\*  
 Pr. TANANE Mansour\*  
 Pr. TLIGUI Houssain  
 Pr. TOUATI Zakia

Biochimie-chimie  
 Pharmacie clinique  
 Ophtalmologie  
 Pharmacie galénique  
 Chirurgie cardio-vasculaire  
 Chirurgie générale  
 Anesthésie réanimation  
 Psychiatrie  
 Chirurgie plastique et réparatrice  
 Radiothérapie  
 Oncologie médicale  
 Dermatologie  
 Radiothérapie  
 Microbiologie  
 Réanimation médicale  
 Pneumo phtisiologie  
 Hématologie biologique  
 Biochimie-chimie  
 Microbiologie  
 Microbiologie  
 Radiothérapie  
 Ophtalmologie  
 Chirurgie générale  
 Traumatologie-orthopédie  
 Parasitologie  
 Cardiologie

### **Mars 2009**

Pr. ABOUZAHIR Ali\*  
 Pr. AGADR Aomar\*  
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim\*  
 Pr. AKHADDAR Ali\*  
 Pr. ALLALI Nazik  
 Pr. AMINE Bouchra  
 Pr. ARKHA Yassir  
 Pr. BELYAMANI Lahcen\*  
 Pr. BJIJOU Younes  
 Pr. BOUHSAIN Sanae\*  
 Pr. BOUI Mohammed\*  
 Pr. BOUNAIM Ahmed\*  
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha\*  
 Pr. CHTATA Hassan Toufik\*  
 Pr. DOGHMI Kamal\*  
 Pr. EL MALKI Hadj Omar  
 Pr. EL OUENNASS Mostapha\*  
 Pr. ENNIBI Khalid\*  
 Pr. FATHI Khalid  
 Pr. HASSIKOU Hasna\*  
 Pr. KABBAJ Nawal

Médecine interne  
 Pédiatrie  
 Chirurgie Générale  
 Neuro-chirurgie  
 Radiologie  
 Rhumatologie  
 Neuro-chirurgie [Directeur Hôp. des Spécialités](#)  
 Anesthésie Réanimation  
 Anatomie  
 Biochimie-chimie  
 Dermatologie  
 Chirurgie Générale  
 Traumatologie-orthopédie  
 Chirurgie Vasculaire Périphérique  
 Hématologie clinique  
 Chirurgie Générale  
 Microbiologie  
 Médecine interne  
 Gynécologie obstétrique  
 Rhumatologie  
 Gastro-entérologie

***\*Enseignant militaire***

Pr. KABIRI Meryem  
Pr. KARBOUBI Lamya  
Pr. LAMSAOURI Jamal\*  
Pr. MARMADE Lahcen  
Pr. MESKINI Toufik  
Pr. MESSAOUDI Nezha\*  
Pr. MSSROURI Rahal  
Pr. NASSAR Ittimade  
Pr. OUKERRAJ Latifa  
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani\*

Pédiatrie  
Pédiatrie  
Chimie Thérapeutique  
Chirurgie Cardio-vasculaire  
Pédiatrie  
Hématologie biologique  
Chirurgie Générale  
Radiologie  
Cardiologie  
Pneumo-Phtisiologie

### **Octobre 2010**

Pr. ALILOU Mustapha  
Pr. AMEZIANE Taoufiq\*  
Pr. BELAGUID Abdelaziz  
Pr. CHADLI Mariama\*  
Pr. CHEMSI Mohamed\*  
Pr. DAMI Abdellah\*  
Pr. DARBI Abdellatif\*  
Pr. DENDANE Mohammed Anouar  
Pr. EL HAFIDI Naima  
Pr. EL KHARRAS Abdennasser\*  
Pr. EL MAZOUZ Samir  
Pr. EL SAYEGH Hachem  
Pr. ERRABIH Ikram  
Pr. LAMALMI Najat  
Pr. MOSADIK Ahlam  
Pr. MOUJAHID Mountassir\*  
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Anesthésie réanimation  
Médecine Interne **Directeur ERSSM**  
Physiologie  
Microbiologie  
Médecine Aéronautique  
Biochimie- Chimie  
Radiologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Pédiatrie  
Radiologie  
Chirurgie Plastique et Réparatrice  
Urologie  
Gastro-Entérologie  
Anatomie Pathologique  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale  
Anatomie Pathologique

### **Decembre 2010**

Pr. ZNATI Kaoutar

Anatomie Pathologique

### **Mai 2012**

Pr. AMRANI Abdelouahed  
Pr. ABOUELALAA Khalil\*  
Pr. BENCHEBBA Driss\*  
Pr. DRISSI Mohamed\*  
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna  
Pr. EL OUAZZANI Hanane\*  
Pr. ER-RAJI Mounir  
Pr. JAHID Ahmed

Chirurgie pédiatrique  
Anesthésie Réanimation  
Traumatologie-orthopédie  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale  
Pneumophtisiologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Anatomie Pathologique

### **Février 2013**

Pr. AHID Samir  
Pr. AIT EL CADI Mina  
Pr. AMRANI HANCHI Laila  
Pr. AMOR Mourad  
Pr. AWAB Almahdi

Pharmacologie  
Toxicologie  
Gastro-Entérologie  
Anesthésie-Réanimation  
Anesthésie-Réanimation

***\*Enseignant militaire***

Pr. BELAYACHI Jihane	Réanimation Médicale
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain	Anesthésie-Réanimation
Pr. BENCHEKROUN Laila	Biochimie-Chimie
Pr. BENKIRANE Souad	Hématologie
Pr. BENSGHIR Mustapha*	Anesthésie Réanimation
Pr. BENYAHIA Mohammed*	Néphrologie
Pr. BOUATIA Mustapha	Chimie Analytique et Bromatologie
Pr. BOUABID Ahmed Salim*	Traumatologie orthopédie
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba	Anatomie
Pr. CHAIB Ali*	Cardiologie
Pr. DENDANE Tarek	Réanimation Médicale
Pr. DINI Nouzha*	Pédiatrie
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali	Anesthésie Réanimation
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa	Radiologie
Pr. ELFATEMI NIZARE	Neuro-chirurgie
Pr. EL GUERROUJ Hasnae	Médecine Nucléaire
Pr. EL HARTI Jaouad	Chimie Thérapeutique
Pr. EL JAOUDI Rachid*	Toxicologie
Pr. EL KABABRI Maria	Pédiatrie
Pr. EL KHANNOUSSI Basma	Anatomie Pathologique
Pr. EL KHLouFI Samir	Anatomie
Pr. EL KORAICHI Alae	Anesthésie Réanimation
Pr. EN-NOUALI Hassane*	Radiologie
Pr. ERRGUIG Laila	Physiologie
Pr. FIKRI Meryem	Radiologie
Pr. GHFIR Imade	Médecine Nucléaire
Pr. IMANE Zineb	Pédiatrie
Pr. IRAQI Hind	Endocrinologie et maladies métaboliques
Pr. KABBAJ Hakima	Microbiologie
Pr. KADIRI Mohamed*	Psychiatrie
Pr. LATIB Rachida	Radiologie
Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra	Médecine Interne
Pr. MEDDAH Bouchra	Pharmacologie
Pr. MELHAOUI Adyl	Neuro-chirurgie
Pr. MRABTI Hind	Oncologie Médicale
Pr. NEJJARI Rachid	Pharmacognosie
Pr. OUBEJJA Houda	Chirurgie Pédiatrique
Pr. OUKABLI Mohamed*	Anatomie Pathologique
Pr. RAHALI Younes	Pharmacie Galénique <b>Vice-Doyen à la Pharmacie</b>
Pr. RATBI Ilham	Génétique
Pr. RAHMANI Mounia	Neurologie
Pr. REDA Karim*	Ophtalmologie
Pr. REGRAGUI Wafa	Neurologie
Pr. RKAIN Hanan	Physiologie
Pr. ROSTOM Samira	Rhumatologie
Pr. ROUAS Lamiaa	Anatomie Pathologique
Pr. ROUIBAA Fedoua*	Gastro-Entérologie
Pr. SALIHOUN Mouna	Gastro-Entérologie
Pr. SAYAH Rochde	Chirurgie Cardio-Vasculaire

*\*Enseignant militaire*

Pr. SEDDIK Hassan\*  
Pr. ZERHOUNI Hicham  
Pr. ZINE Ali\*

Gastro-Entérologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Traumatologie Orthopédie

#### **AVRIL 2013**

Pr. EL KHATIB MOHAMED KARIM\*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale

#### **MARS 2014**

Pr. ACHIR Abdellah  
Pr. BENCHAKROUN Mohammed\*  
Pr. BOUCHIKH Mohammed  
Pr. EL KABBAJ Driss\*  
Pr. EL MACHTANI IDRISSE Samira\*  
Pr. HARDIZI Houyam  
Pr. HASSANI Amale\*  
Pr. HERRAK Laila  
Pr. JEAIDI Anass\*  
Pr. KOUACH Jaouad\*  
Pr. MAKRAM Sanaa\*  
Pr. RHISSASSI Mohamed Jaafar  
Pr. SEKKACH Youssef\*  
Pr. TAZI MOUKHA Zakia

Chirurgie Thoracique  
Traumatologie- Orthopédie  
Chirurgie Thoracique  
Néphrologie  
Biochimie-Chimie  
Histologie- Embryologie-Cytogénétique  
Pédiatrie  
Pneumologie  
Hématologie Biologique  
Génécologie-Obstétrique  
Pharmacologie  
CCV  
Médecine Interne  
Généologie-Obstétrique

#### **DECEMBRE 2014**

Pr. ABILKACEM Rachid\*  
Pr. AIT BOUGHIMA Fadila  
Pr. BEKKALI Hicham\*  
Pr. BENAZZOU Salma  
Pr. BOUABDELLAH Mounya  
Pr. BOUCHRIK Mourad\*  
Pr. DERRAJI Soufiane\*  
Pr. EL AYOUBI EL IDRISSE Ali  
Pr. EL GHADBANE Abdedaim Hatim\*  
Pr. EL MARJANY Mohammed\*  
Pr. FEJJAL Nawfal  
Pr. JAHIDI Mohamed\*  
Pr. LAKHAL Zouhair\*  
Pr. OUDGHIRI NEZHA  
Pr. RAMI Mohamed  
Pr. SABIR Maria  
Pr. SBAI IDRISSE Karim\*

Pédiatrie  
Médecine Légale  
Anesthésie-Réanimation  
Chirurgie Maxillo-Faciale  
Biochimie-Chimie  
Parasitologie  
Pharmacie Clinique  
Anatomie  
Anesthésie-Réanimation  
Radiothérapie  
Chirurgie Réparatrice et Plastique  
O.R.L  
Cardiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Chirurgie Pédiatrique  
Psychiatrie  
Médecine préventive, santé publique et Hyg.

#### **AOUT 2015**

Pr. MEZIANE Meryem  
Pr. TAHIRI Latifa

Dermatologie  
Rhumatologie

*\*Enseignant militaire*

## **PROFESSEURS AGREGES :**

### **JANVIER 2016**

Pr. BENKABBOU Amine	Chirurgie Générale
Pr. EL ASRI Fouad*	Ophtalmologie
Pr. ERRAMI Nouredine*	O.R.L
Pr. NITASSI Sophia	O.R.L

### **JUIN 2017**

Pr. ABI Rachid*	Microbiologie
Pr. ASFALOU Ilyasse*	Cardiologie
Pr. BOUAITI El Arbi*	Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pr. BOUTAYEB Saber	Oncologie Médicale
Pr. EL GHISSASSI Ibrahim	Oncologie Médicale
Pr. HAFIDI Jawad	Anatomie
Pr. MAJBAR Mohammed Anas	Chirurgie Générale
Pr. OURAINI Saloua*	O.R.L
Pr. RAZINE Rachid	Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pr. SOUADKA Amine	Chirurgie Générale
Pr. ZRARA Abdelhamid*	Immunologie

### **MAI 2018**

Pr. AMMOURI Wafa	Médecine interne
Pr. BENTALHA Aziza	Anesthésie-Réanimation
Pr. EL AHMADI Brahim	Anesthésie-Réanimation
Pr. EL HARRECH Youness*	Urologie
Pr. EL KACEMI Hanan	Radiothérapie
Pr. EL MAJJAOUI Sanaa	Radiothérapie
Pr. FATIHI Jamal*	Médecine Interne
Pr. GHANNAM Abdel-Ilah	Anesthésie-Réanimation
Pr. JROUNDI Imane	Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pr. MOATASSIM BILLAH Nabil	Radiologie
Pr. TADILI Sidi Jawad	Anesthésie-Réanimation
Pr. TANZ Rachid*	Oncologie Médicale

### **NOVEMBRE 2018**

Pr. AMELLAL Mina	Anatomie
Pr. SOULY Karim	Microbiologie
Pr. TAHRI Rajae	Histologie-Embryologie-Cytogénétique

### **NOVEMBRE 2019**

Pr. AATIF Taoufiq*	Néphrologie
Pr. ACHBOUK Abdelhafid*	Chirurgie réparatrice et plastique
Pr. ANDALOUSSI SAGHIR Khalid	Radiothérapie
Pr. BABA HABIB Moulay Abdellah*	Gynécologie-Obstétrique
Pr. BASSIR RIDA ALLAH	Anatomie
Pr. BOUATTAR TARIK	Néphrologie
Pr. BOUFETTAL MONSEF	Anatomie
Pr. BOUCHENTOUF Sidi Mohammed*	Chirurgie-Générale

*\*Enseignant militaire*

Pr. BOUZELMAT HICHAM*	Cardiologie
Pr. BOUKHRIS JALAL*	Traumatologie-Orthopédie
Pr. CHAFRY BOUCHAIB*	Traumatologie-Orthopédie
Pr. CHAHDI HAFSA*	Anatomie pathologique
Pr. CHERIF EL ASRI ABAD*	Neuro-chirurgie
Pr. DAMIRI AMAL*	Anatomie Pathologique
Pr. DOGHMI NAWFAL*	Anesthésie-Réanimation
Pr. ELALAOUI SIDI-YASSIR	Pharmacie-Galénique
Pr. EL ANNAZ HICHAM*	Virologie
Pr. EL HASSANI MOULAY EL MEHDI*	Gynécologie-Obstétrique
Pr. EL HJOUJI ABDERRAHMAN*	Chirurgie Générale
Pr. EL KAOUI HAKIM*	Chirurgie Générale
Pr. EL WALI ABDERRAHMAN*	Anesthésie-Réanimation
Pr. EN-NAFAA ISSAM*	Radiologie
Pr. HAMAMA JALAL*	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Pr. HEMMAOUI BOUCHAIB*	O.R.L
Pr. HJIRA NAOUFAL*	Dermatologie
Pr. JIRA MOHAMED*	Médecine interne
Pr. JNIENE ASMAA	Physiologie
Pr. LARAQUI HICHAM*	Chirurgie-Générale
Pr. MAHFOUD TARIK*	Oncologie Médicale
Pr. MEZIANE MOHAMMED*	Anesthésie-Réanimation
Pr. MOUTAKI ALLAH YOUNES*	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. MOUZARI YASSINE*	Ophtalmologie
Pr. NAOUI HAFIDA*	Parasitologie-Mycologie
Pr. OBTEL MAJDOULINE	Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pr. OURRAI ABDELHAKIM*	Pédiatrie
Pr. SAOUAB RACHIDA*	Radiologie
Pr. SBITTI YASSIR*	Oncologie Médicale
Pr. ZADDOUG OMAR*	Traumatologie-Orthopédie
Pr. ZIDOUH SAAD*	Anesthésie-Réanimation

*\*Enseignant militaire*

## 2 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

### PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR :

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie-chimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BARKIYOU Malika	Histologie-Embryologie
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie <b>Vice-Doyen chargé de la Rech. et de la Coop.</b>
Pr. FAOUZI Moulay El Abbas	Pharmacologie
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire/Biotechnologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Mohammed	Chimie Organique
Pr. RIDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie

### PROFESSEURS HABILITES :

Pr. BENZEID Hanane	Chimie
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia	Biochimie-chimie
Pr. DOUKKALI Anass	Chimie Analytique
Pr. EL JASTIMI Jamila	Chimie
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Histologie-Embryologie
Pr. LYAHYAI Jaber	Génétique
Pr. OUADGHIRI Mouna	Microbiologie et Biologie
Pr. RAMLI Youssef	Chimie
Pr. SERRAGUI Samira	Pharmacologie
Pr. TAZI Ahnini	Génétique
Pr. YAGOUBI Maamar	Eau, Environnement

*Mise à jour le 05/03/2021*

***KHALED Abdellah***

***Chef du Service des Ressources Humaines***

***FMPR***

***\*Enseignant militaire***

# *Dédicaces*

*Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut....*  
*Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude, l'amour, le respect, la*  
*reconnaissance...*  
*Aussi, c'est tout simplement que...*

***Je dédie cette thèse à***

***A la mémoire de mon grand-père Mustapha Belmoudden***

*Que dieu ait son âme en sa sainte miséricorde*

*Je te dédie ce très modeste travail en regrettant que tu ne puisses être à mes côtés dans cette étape importante de ma vie.*

*C'était ton souhait le plus cher, me voir réussir dans mes études puis dans ma carrière ; tu m'encourageais, tu as cru en moi et me voilà maintenant en train de réaliser ton rêve avant qu'il ne soit mien.*

*J'espère que tu es fière de moi là où tu es, sache que je t'aime et que tu seras toujours vivant dans mon cœur.*

***A ma merveilleuse mère***

***Aziza Belmoudden***

*Les mots ne pourront jamais décrire la profondeur de mon amour et ma gratitude.*

*Je te dédie ce travail cher maman, qui grâce à ton soutien et ta bénédiction, ne serait accompli.*

*Tes prières et tes conseils m'ont été d'une grande aide pour réussir à m'accrocher à ce rêve.*

*J'espère que tu trouveras dans ce modeste travail le fruit de ton dévouement et de tes sacrifices tout au long de ces années.*

*Puisse Dieu, tout puissant te combler de santé, de bonheur et te procurer une longue vie.*

***A mon très cher père***

***Said Chakara***

*Tout l'encre du monde ne pourrait être suffisant pour exprimer mes sentiments de reconnaissance et de fierté.*

*A toi papa, mon protecteur, mon conseiller, je dédie ce modeste travail en guise de remerciement pour tous les efforts, les prières, le soutien moral et financier que tu m'as procuré.*

*Tu as toujours été mon école de patience, de confiance et surtout d'espoir et d'amour.*

*J'implore Dieu, tout puissant, de t'accorder une bonne santé, une longue vie et beaucoup de bonheur.*

***A mes chères sœurs***

***Hiba et Oumnia***

*Je vous souhaite un avenir plein de joie, de bonheur, de réussite et de sérénité. Vous êtes le plus beau cadeau que la vie m'a offert : des complices, des amies...*

*Je vous exprime à travers ce travail mes sentiments de fraternité et d'amour.*

***A mon très cher fiancé***

***Taoufik Benhilal***

*Pour l'amour et l'affection qui nous unissent.*

*Je ne saurais exprimer ma profonde reconnaissance pour le soutien continu dont tu as toujours fait preuve.*

*Merci pour ton amour, ta présence et tes encouragements qui ont toujours été pour moi d'un grand réconfort.*

*Je te dédie ce travail avec mes vœux de bonheur, de prospérité, de sérénité et de bonne santé.*

*Je prie Dieu le tout puissant de préserver notre amour et attachement mutuel, et d'exaucer tous nos rêves.*

***A mon beau-frère Ayoub***

*Pour ta gentillesse, ta spontanéité et ton adorable sens de l'humour, je te dédie ce travail.*

*Que Dieu t'apporte beaucoup de bonheur et t'aide à réaliser tes rêves.*

***A ma grand-mère Hafida et à ma tante Latifa :***

*Ce travail représente le si peu avec lequel je pourrai vous remercier.*

*Vous êtes mes deuxièmes mamans, vos prières ont été pour moi un grand soutien moral  
tout au long de mes études.*

*Je vous dédie ce travail en reconnaissance de vos encouragements durant toutes ces  
années.*

*Que Dieu tout puissant vous garde en bonne santé et vous prête longue vie.*

***A mes tantes et mes oncles***

***A mes cousins et cousines***

***A tous les membres de ma famille, petits et grands***

*Vous m'avez soutenu et comblé tout au long de mon parcours. Que ce travail soit  
témoignage de mes sentiments les plus sincères et les plus affectueux. Puisse dieu vous  
procurer bonheur et prospérité.*

***A mes sœurs de cœur Fadwa Fatih et Soukaina Belhaj***

*A tous les moments qu'on a passés ensemble, en souvenir de ces années pendant lesquelles nous avons partagé joies et difficultés. Ça n'a pas été facile pour nous mais on a réussi, ensemble.*

*Vous êtes un de mes piliers, mes confidentes, vous êtes ma deuxième famille sur qui je peux compter.*

*Que Dieu vous procure tout le bonheur que vous méritez.*

*Veillez trouver ici un témoignage de ma profonde estime et ma sincère amitié que j'espère durera toute la vie.*

***A ma meilleure amie d'enfance***

***Soukaina Arrebei***

*Tu as été pour moi plus qu'une amie. On a grandi ensemble, On s'est vu réussir ensemble.*

*En témoignage de l'amitié qui nous uni et des souvenirs de tous les moments que nous avons passés, je te dédie ce travail et je te souhaite une vie pleine de succès et de joie.*

***A tous mes amis : Inass Nassi, Rania Chakir, Israe El Ghazouli , Rim Cherkaoui ,  
Aabyr Al Asfar , Hinda Fatih , Yassir Lahbabi , Walid Nash, Mounir El Massaoudi,  
Oussama Amelal , Souleimane Guenoun, Marouane Oulma ...***

*Pour tous nos fous-rires, tous nos moments de gaieté, de bonne humeur ou de fatigue,  
pour nos joies et peines partagés, à toutes les épreuves passées ensemble, je vous  
remercie.*

*Merci d'être toujours là pour moi, merci pour vos sourires, merci de faire partie de ma  
vie et de mon parcours.*

*Veillez trouver dans ce travail l'expression de ma tendre affection avec mes vœux de  
réussite, de joie et de bonne santé à vous tous.*

***A tous ceux que j'ai omis de citer.***

*Que ce travail soit le témoignage des bons moments que nous avons passé ensemble.*

*J'espère pour vous une vie pleine de bonheur.*

# *Remerciements*

*Je suis profondément reconnaissant pour les efforts déployés par mes tuteurs.*

*Je vois en vous une source intarissable de science et de sagesse.*

***A notre maitre, Président de thèse,  
Monsieur le Professeur A. BENTAHILA.***

***Professeur de Pédiatrie  
A L'hôpital d'enfant de Rabat***

*Votre sérieux, votre compétence et votre sens du devoir ont toujours suscité notre respect et notre admiration.*

*Nous vous sommes infiniment reconnaissants du grand honneur que vous nous faites en acceptant de présider le jury de cette thèse.*

*Veillez trouver ici l'expression de notre respectueuse considération et notre sincère reconnaissance pour toutes vos qualités scientifiques et humaines.*

*Ce travail est pour nous l'occasion de vous témoigner notre profonde gratitude.*

***A notre maître et rapporteur de thèse  
Madame le professeur F. JABOUIRIK  
Professeur de Pédiatrie.  
A L'hôpital d'enfant de Rabat***

*Nous sommes très touchés par l'honneur que vous nous avez fait en acceptant de nous confier ce travail. Nous souhaitons être digne de cet honneur.*

*Vos qualités humaines et scientifiques ainsi que votre modestie nous ont profondément marqué et nous servent d'exemple.*

*Veillez accepter, cher maitre, dans ce travail l'assurance de notre estime et notre respect.*

***A notre maître et juge de thèse  
Madame le professeur S. TELLAL  
Professeur de Biochimie.***

*Votre présence au sein de notre jury constitue pour nous un grand honneur.*

*Nous apprécions vos qualités professionnelles et humaines.*

*Qu'il nous soit permis de vous présenter à travers ce travail le témoignage de notre grand respect et l'expression de notre profonde reconnaissance.*



## *Liste des abréviations*

## Liste des abréviations

<b>AOS</b>	: Apnée obstructive du sommeil
<b>ARMS</b>	: Rhabdomyosarcome alvéolaire
<b>DS</b>	: Dermatine sulfate
<b>EBV</b>	: Virus d'Epstein-Barr
<b>ERMS</b>	: Rhabdomyosarcome embryonnaire
<b>ERT</b>	: Thérapie de remplacement enzymatique
<b>GAG</b>	: Glycosaminoglycane
<b>GH</b>	: Hormone de croissance
<b>H. Pylori</b>	: Helicobacter Pylori
<b>HC</b>	: Hypothyroïdie congénitale
<b>HHV8</b>	: Herpes Virus Humain 8
<b>HS</b>	: Sulfate d'héparane
<b>IVRO</b>	: Intra oral vertical ramus osteotomy
<b>LES</b>	: Lupus érythémateux systémique
<b>MPS</b>	: Mucopolysaccharidose
<b>MyoD1</b>	: Myoblast determination protein 1
<b>NCDB</b>	: National Cancer Database
<b>PNET</b>	: Tumeurs neuroectodermiques primitives
<b>PRL</b>	: Prolactine

<b>QI</b>	: Quotient intellectuel
<b>RMS</b>	: Rhabdomyosarcome
<b>SBW</b>	: Syndrome de Beckwith-Wiedemann
<b>SCC</b>	: Squamous cell carcinoma ou carcinome épidermoïde
<b>SD</b>	: Syndrome de Down
<b>SSRO</b>	: Sagittal split ramus osteotomy
<b>TCSH</b>	: Transplantation de cellules souches hématopoïétiques
<b>TSH</b>	: Hormone thyro-stimulante
<b>VHC</b>	: Virus Hépatite C



## *Liste des illustrations*

## Liste des figures

<b>Figure 1:</b> Cavité orale. <b>A.</b> Rapports avec les autres cavités. <b>B.</b> Vestibule oral et cavité orale propre.....	7
<b>Figure 2:</b> Base et parties latérales du crâne. <b>A.</b> Structures de la base du crâne en rapport avec les éléments de la cavité orale. ....	11
<b>Figure 3:</b> Langue. <b>A.</b> Coupe sagittale paramédiane. <b>B.</b> Vue supérieure. <b>C.</b> Vue inférieure. ....	14
<b>Figure 4:</b> Muscles de la langue.....	15
<b>Figure 5:</b> Artères, veines et nerfs de la langue .....	20
<b>Figure 6:</b> Coupe histologique et schéma montrant une papille filiforme. ....	26
<b>Figure 7:</b> Coupe histologique et schéma montrant une papille fungiforme. ....	27
<b>Figure 8:</b> Coupe histologique et schéma montrant une papille caliciforme.....	28
<b>Figure 9:</b> Coupe histologique au niveau du tiers postérieur de la langue .....	30
<b>Figure 10:</b> Malformation lymphatique produisant une vraie macroglossie (congénitale). ....	35
<b>Figure 11:</b> Vraie macroglossie congénitale due à une malformation vasculaire. ....	39
<b>Figure 12:</b> Macroglossie congénitale vraie due à une hypertrophie musculaire dans l'hémihypertrophie. ....	45
<b>Figure 13:</b> Schéma sur la controverse concernant la taille de la langue dans le syndrome de Down. ....	92
<b>Figure 14:</b> Patient ayant une macroglossie pouvant étendre sa langue jusqu'à la pointe du nez (a) et le menton (b). ....	104
<b>Figure 15:</b> Schéma montrant les courbes occlusales de Spee et de Wilson. ....	105

<b>Figure 16:</b> Enfant atteint de macroglossie présentant une occlusion latérale. Une béance antérieure est présente ainsi que des diastèmes autour des incisives latérales supérieures et des dents antérieures inférieures. ....	106
<b>Figure 17:</b> Apparence d'une malformation lymphatique lors d'une infection aiguë des voies respiratoires supérieures.....	113
<b>Figure 18:</b> Techniques chirurgicales décrites pour la macroglossie. ....	119
<b>Figure 19:</b> Technique en 'trou de serrure' ou 'Keyhol' .....	120
<b>Figure 20:</b> Patient ayant une macroglossie par infiltration du muscle de la langue secondaire à une malformation lymphatique. ....	121

## Liste des tableaux

<b>Tableau 1:</b> Les principales formes d'amylose systémique. ....	85
---	----



# ***Sommaire***

<b>I. Introduction</b> .....	2
<b>II. Epidémiologie</b> .....	5
<b>III. Rappel Anatomique et ostéologique</b> .....	7
1. Cavité Orale .....	7
a. Innervation de la cavité orale.....	8
b. Architecture squelettique .....	9
2. La Langue .....	12
a. Papilles .....	13
b. Face inférieur de la langue .....	13
c. Face pharyngienne .....	14
d. Les muscles de la langue .....	15
➤ Muscles intrinsèques .....	15
➤ Muscles extrinsèques .....	16
e. Les Vaisseaux .....	19
f. Innervation .....	20
g. Lymphatiques .....	22
<b>IV. Histologie de la langue</b> .....	25
1. La partie antérieure de la langue .....	25
a. La muqueuse .....	25
➤ Les papilles filiformes .....	26
➤ Les papilles fungiformes .....	27
➤ Les papilles caliciformes .....	27

b. Le massif musculaire .....	28
2. La partie postérieure de la langue .....	30
<b>V. Etiologies de la macroglossie chez l'enfant .....</b>	<b>32</b>
A. Vraie macroglossie .....	33
1. Macroglossie congénitale .....	33
a. Malformations vasculaires .....	33
i. Les malformations lymphatiques linguales : Les lymphangiomes. ....	34
ii. Les malformations veineuses linguales : Les hémangiomes. ....	38
b. L'hypertrophie musculaire idiopathique .....	41
i. Le syndrome de Beckwith-Wiedemann (SBW) .....	41
ii. L'hémihypertrophie congénitale .....	44
c. Pathologie systémique .....	49
i. Mucopolysaccharidoses .....	49
d. Tumeurs .....	59
i. Kyste dermoïde de la langue .....	59
ii. Rhabdomyosarcome .....	62
2. Macroglossie acquise .....	67
a. Tumeurs .....	67
i. Les lymphomes .....	68
ii. Le carcinome épidermoïde de la langue .....	72
b. Troubles endocriniens .....	76
i. L'hypothyroïdie congénitale .....	76
ii. L'acromégalie .....	80

c. Pathologie systémique .....	84
i. L'amylose .....	84
B. Macroglossie relative .....	88
1. Macroglossie congénitale .....	89
a. Troubles syndromiques .....	89
i. Le syndrome de Down .....	89
2. Macroglossie acquise .....	94
a. Cause fonctionnelle : mal adaptation post chirurgie orthognathique.....	94
b. Elévation de la langue : l'angine de Ludwig. ....	96
c. Affections systémiques : myxœdème .....	99
<b>VI. Diagnostic de la macroglossie .....</b>	<b>102</b>
1. Les Caractéristiques cliniques .....	102
2. Les caractéristiques radiographiques céphalométriques .....	104
3. Les moyens diagnostiques .....	107
<b>VII. Complications de la macroglossie .....</b>	<b>109</b>
1. Respiratoires .....	109
2. Phonétique .....	110
3. Alimentation .....	110
4. Salivation .....	111
5. Traumatismes .....	111
6. Autres complications .....	111
<b>VIII. Traitement de la macroglossie .....</b>	<b>115</b>
1. Les indications du traitement .....	115

2. Le traitement médical .....	116
3. Le traitement chirurgical .....	117
a. Indications .....	117
b. Techniques .....	118
c. Complications .....	123
d. Glossectomie et traitement orthodontique .....	124
4. La radiothérapie .....	125
5. Résultats Thérapeutiques .....	125
<b>IX. Conclusion</b> .....	128
<b>Résumés</b> .....	131
<b>Références</b> .....	135



# *Introduction*

## I. Introduction :

L'origine du mot macroglossie est grec et est formé à partir du mot 'mákros' et qui veut dire 'long', et le mot 'glóssa' et qui veut dire 'langue'.

La macroglossie peut être définie comme une augmentation du volume de la langue entraînant une protrusion de celle-ci en avant de l'arcade dentaire. C'est une anomalie anatomique souvent diagnostiquée cliniquement et dont le traitement dépend de l'étiologie.

Les causes de la macroglossie sont nombreuses c'est pour cette raison qu'une classification a été proposée où l'on distingue : « La vraie macroglossie » et « La macroglossie relative ou Pseudomacroglossie » [1].

La vraie macroglossie existe quand l'augmentation de la taille de la langue est due à une pathologie identifiable et qu'il y a des anomalies histologiques notables à l'analyse microscopique de la langue tel qu'un élargissement des structures linguales normales (éléments glandulaires, fibres musculaires, canaux ... ) ou la présence d'éléments pathologiques (dégénérescence mucoïde, œdème, cellules inflammatoires, tumeur ...).

La vraie macroglossie peut être congénitale ou acquise. Les malformations vasculaires, les tumeurs et l'hypertrophie musculaire sont les formes les plus fréquentes dans ce cas.

En revanche, dans la pseudomacroglossie, la langue est de taille normale et donne une fausse impression d'être plus large par rapport aux structures anatomiques adjacentes. Elle peut être secondaire à une malformation de ses derniers et donc une réduction du volume de la cavité orale, ou secondaire à la présence d'éléments anormaux qui pousse la langue en avant.

Dans ce cas, l'évaluation histologique démontre des structures linguales normales.

Par conséquent, il y a un retentissement sur le système stomatognathique causant son dysfonctionnement. Parmi les premiers signes cliniques remarqués par la mère de l'enfant on note une respiration bruyante, une dysarthrie (l'enfant parle en zézayant et donc son discours est indistinct), une difficulté à la mastication et déglutition, un élargissement des espaces inter dentales.

Généralement on retrouve un enfant avec une langue tombante, sèche et crevassée qui bave fréquemment et à une difficulté à contrôler la salive ; cela peut être perçu par son entourage comme retard mental[2] .

La macroglossie nécessite une prise en charge multidisciplinaire. L'orientation thérapeutique dépend de l'étiologie en cause. Le traitement consiste à corriger la pathologie systémique sous-jacente, si c'est le cas, par des abords médicaux ; la réduction chirurgicale est la plus fréquente des moyens thérapeutique ; la radiothérapie peut être également indiquée ainsi que le traitement des anomalies orthodontique secondaire a cette affection[3].



# *Epidémiologie*

## II. Epidémiologie :

L'incidence de la macroglossie chez les enfants est difficile à déterminer.

Les lésions de la langue chez les enfants représentent 2,4% de toutes les anomalies pédiatriques oral et maxillo-faciale[4].

Une étude sur les lésions de la langue chez les enfants a démontré que la macroglossie est l'un des diagnostique les plus commun (24%)[5] .

Il est difficile de déterminer l'incidence de la macroglossie en raison de ses nombreuses étiologies dont les plus fréquentes on cite[6]:

- Le Syndrome de Down (1 naissance sur 700)
- Le Syndrome de Beckwith-Wiedemann (0,07 naissance sur 1000)



***Rappel Anatomique  
et ostéologique***

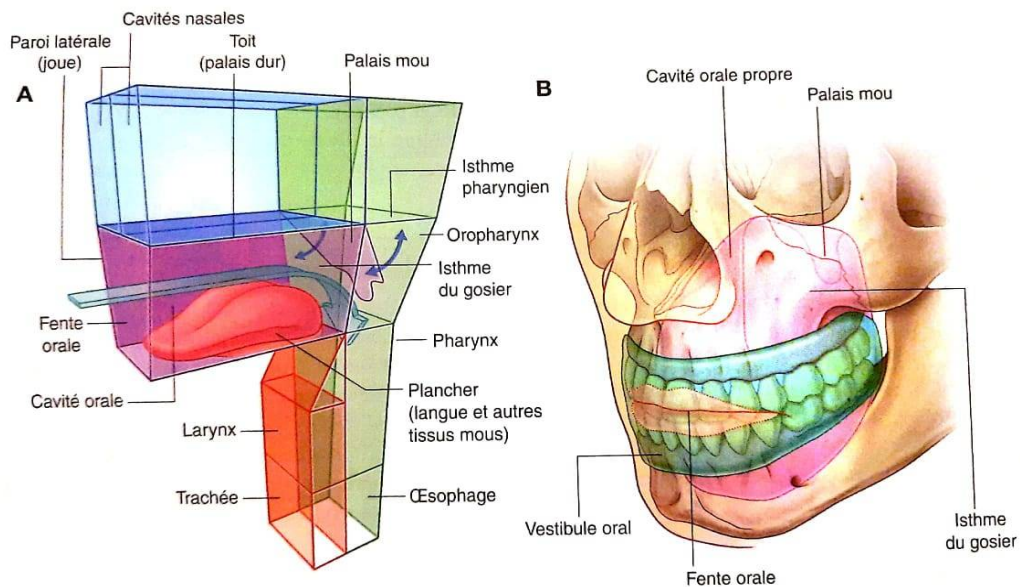
### III. Rappel Anatomique et ostéologique :

#### 1. Cavité Orale :

La cavité orale (ou cavité buccale) est située sous les cavités nasales (figure 1). Elle possède un toit et un plancher, de parois latérales, s'ouvre au niveau de la face par la fente orale, et est en continuité avec la cavité du larynx par l'isthme du gosier.

Le toit de la cavité orale est formé par le palais dur et le palais mou. Le plancher est formé principalement par des tissus mous, qui comprennent le diaphragme musculaire et la langue. Les parois latérales (les joues) sont musculaires et limitées en avant par les lèvres qui entourent la **fente orale** (l'ouverture antérieure de la cavité orale)

L'ouverture postérieure de la cavité orale est l'isthme du gosier, qui s'ouvre dans la partie orale du pharynx [7].



**Figure 1:** Cavité orale. **A.** Rapports avec les autres cavités. **B.** Vestibule oral et cavité orale propre.

La cavité orale a de multiples fonctions :

Elle constitue l'entrée du système digestif et le siège de la première étape de la digestion, qui met en jeu les sécrétions des glandes salivaires ;

Elle module les sons produits par le larynx, et intervient dans l'élocution ;

Elle peut être utilisée dans la respiration car elle s'ouvre dans le pharynx, qui constitue la voie commune pour les aliments et l'air.

#### **a. Innervation de la cavité orale**

Essentiellement par le nerf Trijumeau (V) :

- Le nerf maxillaire (V<sub>2</sub>): innervé les parties supérieures de la cavité (palais et dents supérieurs) ;
- Le nerf mandibulaire (V<sub>3</sub>) : innervé les parties inférieures (dents et partie orale de la langue) ;
- Le goût est transmis par les rameaux du nerf facial (VII) qui rejoignent les rameaux du nerf trijumeau (V) ;
- Les glandes de la cavité orale sont innervées par les fibres parasympathiques qui sont transportés par les rameaux du nerf facial (VII), et qui sont distribués avec des rameaux du nerf trijumeau (V) ;
- Les fibres sympathiques de la cavité orale proviennent du niveau médullaire spinal (T1), font synapse dans le ganglion cervical sympathique supérieur, et sont distribués dans la cavité orale le long des rameaux du nerf trijumeau (V) ou directement le long des vaisseaux.

Le nerf hypoglosse (XII) innerve tous les muscles de la langue sauf le palatoglosse qui est innervé par le nerf vague (X).

Le nerf vague (X) innerve tous les muscles du palais sauf le tenseur du voile du palais, qui est innervé par un rameau du nerf mandibulaire (V<sub>3</sub>). Ce dernier innerve également le muscle mylohyoïdien qui forme le plancher de la cavité buccale.

### **b. Architecture squelettique :**

Les os qui participent à la constitution de l'architecture squelettique de la cavité orale comprennent :

- Les os maxillaire, palatins et temporaux, pairs ;
- La mandibule, le sphénoïde et l'os hyoïde, impairs.

#### **➤ OS MAXILLAIRES :**

Les deux os maxillaires prennent part à la formation de la cavité orale en particulier le processus alvéolaire et le processus palatin (figure 2.A.).

Le processus palatin est une lame osseuse horizontale qui est implantée sur la surface médiale de chaque maxillaire. Sa ligne d'implantation est située juste au-dessus de la partie médiale du processus alvéolaire, et le processus palatin s'étend vers la ligne médiane où il s'unit par une suture avec le processus palatin controlatéral. Les deux processus palatins forment les deux tiers antérieurs du palais osseux.

#### **➤ OS PALATINS :**

Les parties de l'os palatin, en forme de L, qui contribuent au toit de la cavité orale sont la lame horizontale et le processus pyramidal (figure 2.A.).

La lame horizontale s'étend en dedans depuis la face inférieure de l'os palatin et est unie par les sutures à son homologue opposée sur la ligne médiane, et du même côté, avec le processus palatin du maxillaire en avant.

➤ ***OS SPHÉNOÏDE :***

Les processus ptérygoïdes et les épines de l'os sphénoïde sont associés aux autres structures en rapport avec le palais mou, qui forme une partie du toit de la cavité orale (figure 2.A.).

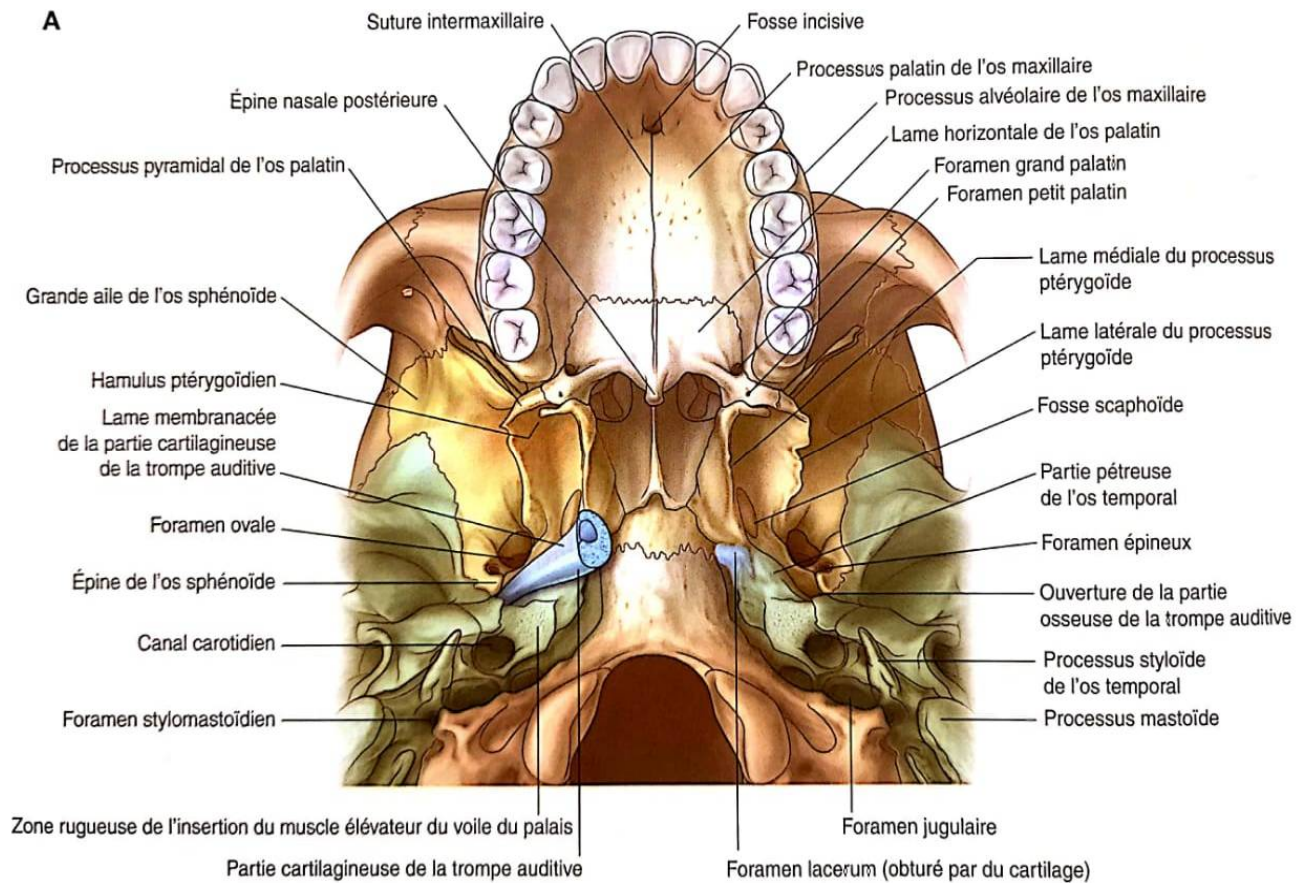
Les processus ptérygoïdes descendent, un de chaque côté, de la face latérale du corps de l'os sphénoïde.

➤ ***OS TEMPORAL :***

Le processus styloïde et la face inférieure de la portion pétreuse de l'os temporal donnent insertion aux muscles destinés respectivement à la langue et au palais mou.

Le processus styloïde s'étend en avant et en bas depuis la face inférieure de l'os temporal. Il peut être long de 2,5 cm, et s'oriente vers la petite corne de l'os hyoïde à laquelle il est solidarisé par le ligament stylohyoïdien.

Le muscle styloglosse de la langue s'insère sur la face antérolatérale du processus styloïde.



**Figure 2: Base et parties latérales du crâne. A.** Structures de la base du crâne en rapport avec les éléments de la cavité orale.

➤ **MANDIBULE :**

La mandibule est l'os de la mâchoire inférieure. Elle est constituée par un corps, lui-même formé d'une partie droite et d'une partie gauche fusionnées sur la ligne médiane (symphyse mandibulaire), et par deux branches.

La face supérieure du corps de la mandibule porte les arcades dentaires, où sont implantés les dents inférieures, et un petit foramen mentonnier est visible à sa face externe de chaque côté.

A la face postérieure de la symphyse mandibulaire, sur la face interne de la mandibule, se trouvent deux paires de petites épines, une paire au-dessus de l'autre. Ce sont les épines mentonnières supérieures et inférieures, qui sont les points d'insertion d'une paire de muscles destinés à la langue et d'une paire de muscles qui relie la mandibule à l'os hyoïde.

La branche de la mandibule, une de chaque côté, est de forme quadrangulaire et orientés dans le plan sagittal. Sur la face médiale de la branche, un grand foramen mandibulaire livre passage au nerf aux vaisseaux alvéolaires inférieurs.

## 2. La Langue :

La langue est une structure musculaire qui forme une partie du plancher de la cavité orale et une partie du bord antérieur de l'oropharynx (figure 3. A.).

Sa partie antérieure est dans la cavité orale, de forme globalement triangulaire, avec un **apex de la langue** arrondi. L'apex est dirigé en avant, et se place immédiatement derrière les incisives. **La racine de la langue** est attachée à la mandibule et l'os hyoïde. La face supérieure des deux tiers antérieurs (partie orale) de la langue est orientée dans le plan horizontal. La face pharyngienne (tiers postérieur de la langue) s'incurve en bas et devient orienté dans le plan vertical. Les faces orale et pharyngienne sont séparées par **le sillon terminal** de la langue en forme de V (V lingual). Ce sillon terminal forme le bord inférieur de l'isthme du gosier entre les cavités orale et pharyngienne. A l'apex du sillon en V lingual, une petite dépression (le **foramen caecum d la langue**) marque le site embryonnaire initial où l'épithélium s'invagine pour former la glande thyroïde. Chez certains sujets, un canal thyroïdienne persiste et met en communication le foramen caecum de la langue et la glande thyroïde dans le cou[8].

### a. Papilles :

La face supérieure de la langue est couverte de centaines de papilles (figure 3. B.) :

- Les **papilles filiformes** sont des petits prolongements de la muqueuse en forme de cônes qui se terminent en un ou plusieurs points ;
- Les **papilles fongiformes** sont de forme arrondie et plus grande que les papilles filiformes, et se trouvent concentrées le long des bords de la langue ;
- Les plus grandes papilles sont les **papilles circumvallées ou papilles caliciformes**, qui sont des cylindres à extrémité arrondie en invagination dans la surface de la langue – il existe de 8 à 12 papilles circumvallées sur une ligne en forme V immédiatement en avant du sillon terminal de la langue ;
- Les papilles foliées sont des replis linéaires de la muqueuse sur les côtés de la langue près du sillon terminal de la langue.

Les papilles augmentent la surface globale de contact entre la muqueuse de la langue et le contenu de la cavité orale.

Toutes ont des récepteurs du goût à leur surface, à l'exception des papilles filiformes.

### b. Face inférieur de la langue :

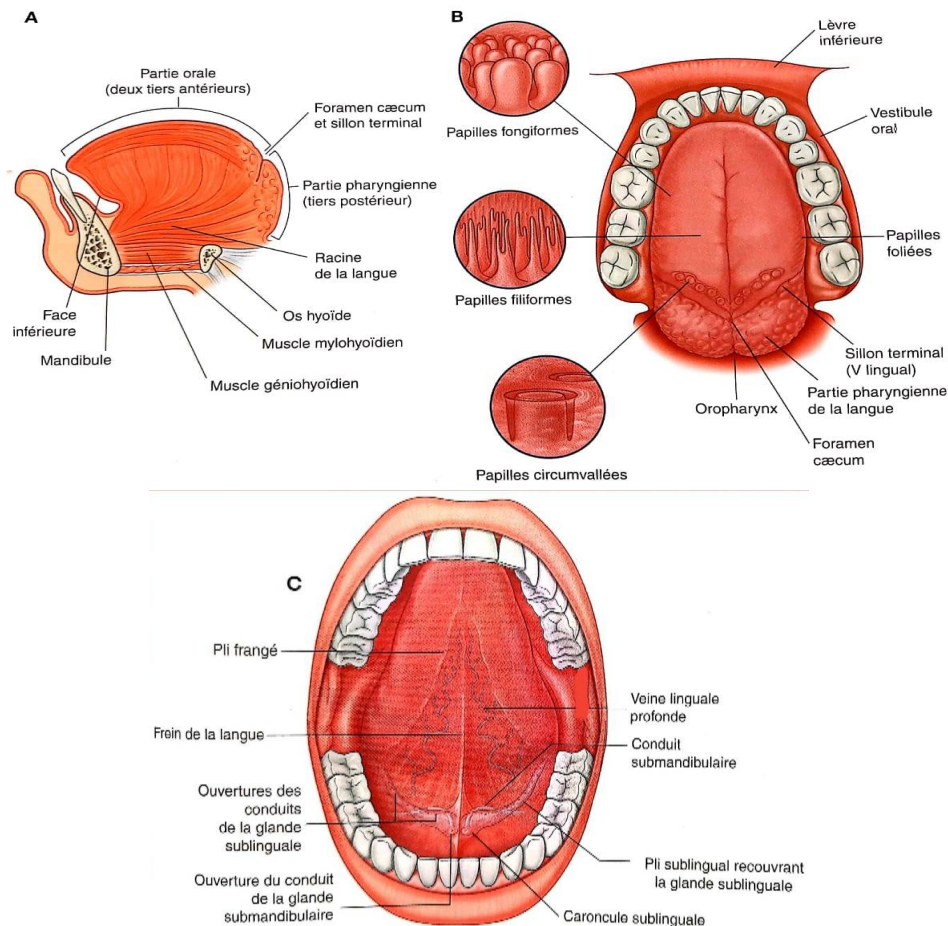
La face inférieure de la partie orale de la langue ne possède pas de papilles mais présente de nombreux replis muqueux linéaires (voir figure 3. C.). Un repli muqueux médian unique (le **frein de la langue**) est en continuité avec la

muqueuse qui recouvre le plancher de la cavité orale, et s'implante sur le bord inférieur du septum médian de la langue, qui sépare en profondeur les côtés droit et gauche de la langue. De chaque côté du frein se situent une veine linguale profonde et, latéralement à chaque veine, un **pli frangé**.

### c. Face pharyngienne :

La muqueuse qui recouvre la face pharyngienne de la langue a des contours irréguliers du fait de la présence de nombreux petits nodules de tissu lymphoïde dans la sous muqueuse. Ces nodules constituent ensemble **la tonsille linguale**.

Il n'y a pas de papilles sur la surface pharyngienne.

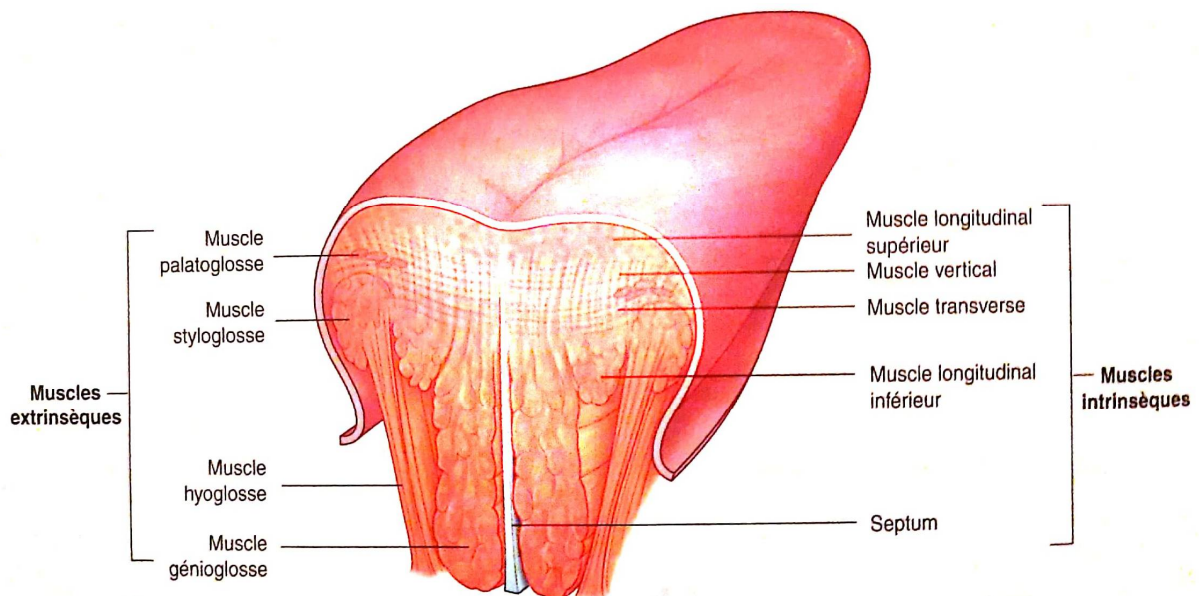


**Figure 3: Langue.** A. Coupe sagittale paramédiane. B. Vue supérieure. C. Vue inférieure.

#### d. Les muscles de la langue :

La langue, dans son épaisseur, est composée de muscles. Elle est complètement divisée en deux moitiés droite et gauche par un septum sagittal médian formé de tissu conjonctif. Cela explique tous les muscles de la langue sont pairs. Il existe des muscles intrinsèques et extrinsèques (figure 4).

A l'exception du muscle palatoglosse, qui est innervé par le nerf vague (X), tous les muscles de la langue sont innervés par le nerf hypoglosse (XII).



**Figure 4:** Muscles de la langue.

#### ➤ **Muscles intrinsèques :**

Les muscles intrinsèques de la langue (figure 4) naissent de l'épaisseur de la langue et s'y insèrent. Ils sont divisés en **muscles longitudinal supérieur, longitudinal inférieur, transverse, et vertical**, et ils modifient la forme de la langue :

- ✓ En l'allongeant ou en l'accourcissant ;

✓ En incurvant ou en enroulant son apex et ses bords ;

✓ En aplatissant ou en arrondissant sa surface.

**Le muscle longitudinal supérieur** (situé juste au sous la surface de la langue) accourcit la langue, incurve l'apex et les bords de la langue.

**Le muscle longitudinal inférieur** (entre les muscles génioglosse et hypoglosse) accourcit la langue, incurve l'apex et le dirige vers le bas.

**Le muscle transverse** rétrécit et allonge la langue.

**Le muscle vertical** aplatit et élargit la langue.

La contraction simultanée de deux muscles intrinsèques de la langue ou d'un seul contribue à la réalisation de mouvements de précision de la langue nécessaires au cours de l'élocution, de la mastication et de la déglutition.

#### ➤ **Muscles extrinsèques :**

Les muscles extrinsèques de la langue (figure 4) naissent des structures extérieures à la langue pour se terminer dans la langue. Il existe quatre principaux muscles extrinsèques de chaque côté : le génioglosse, l'hyoglosse, le styloglosse et le palatoglosse. Ces muscles assurent la protrusion, la rétraction, l'abaissement et l'élévation de la langue.

#### ***Génioglosse :***

Les muscles génioglosses, épais et élargis en éventail, apportent une contribution substantielle à la structure de la langue. Ils naissent de chaque côté du septum médian qui sépare les moitiés gauche et droite de la langue.

Les muscles génioglosses naissent des épines mentonnières supérieures à la face postérieure de la symphyse mandibulaire, immédiatement au-dessus de l'origine des muscles géniohyoïdiens sur les tubercules mentonniers inférieurs. A partir de ce petit site d'insertion d'origine, chaque muscle s'élargit en arrière et en haut. Les fibres les plus inférieures s'insèrent sur l'os hyoïde. Les fibres restantes s'étalent vers le haut en se mélangeant aux muscles intrinsèques sur toute la longueur de la langue.

Les muscles génioglosses :

- Abaissent la partie centrale de la langue ;
- Protractent la partie antérieure de la langue hors de la fente orale (action communément appelée « tirer la langue »).

Comme la plupart des muscles de la langue, les muscles génioglosses sont innervés par le nerf hypoglosse (XII).

### ***Hyoglosse :***

Les muscles hyoglosses sont des muscles fins quadrangulaires situés latéralement par rapport aux muscles génioglosses.

Chaque muscle hyoglosse naît de la longueur entière de la grande corne et de la partie adjacente de l'os hyoïde. A son origine sur l'os hyoïde, le muscle hyoglosse est latéral à l'insertion du muscle constricteur moyen du pharynx. Le muscle se dirige en haut et en avant par un espace délimité entre les muscles constricteur supérieur, constricteur moyen et mylohyoïdien, pour se terminer dans la langue latéralement au géniohyoïdiens et médialement au styloglosse.

Les muscles hyoglosses sont abaisseurs de la langue, et sont innervés par le nerf hypoglosse (XII).

### ***Styloglosse :***

Les muscles styloglosses naissent de la face antérieure du processus styloïde des os temporaux. A partir de cette insertion d'origine, chaque muscle se dirige en bas et en dedans à travers un espace entre les muscles constricteur moyen, constricteur supérieur et mylohyoïdien, pour entrer dans la face latérale de la langue où ils se mélangent avec le bord supérieur du muscle hyoglosse et avec les muscles intrinsèques.

Les muscles styloglosses rétractent la langue et tirent sa partie dorsale vers le haut. Ils sont innervés par les nerfs hypoglosses (XII).

### ***Palatoglosse :***

Les muscles palatoglosses sont des muscles du palais mou et de la langue. Ils naissent chacun de la face inférieure de l'aponévrose palatine, et se dirigent en avant et en bas vers la face latérale de la langue.

Les muscles palatoglosses :

- Elèvent le dos de la langue ;
- Mobilisent les arcades muqueuses palatoglosses vers la ligne médiane ;
- Abaissent le palais mou.

Ces mouvements facilitent l'occlusion de l'isthme du gosier et séparent ainsi la cavité orale de l'oropharynx.

A la différence des muscles de la langue, mais de manière similaire à la plupart des autres muscles du palais mou, les muscles palatoglosses sont innervés par les nerfs vagues (X).

## e. Les Vaisseaux :

### ➤ Artères :

La principale artère de la langue est l'**artère linguale** (figure 5).

De chaque côté, l'artère linguale naît de l'artère carotide externe dans le cou en regard de la pointe de la grande corne de l'os hyoïde. Elle forme une courbe vers le haut puis une boucle vers le bas et l'avant pour passer en profondeur sous le muscle hyoglosse, et accompagne le muscle à travers l'ouverture formée par les bords des muscles mylohyoïdien, constricteur supérieur et constricteur moyen, puis entre dans le plancher de la cavité orale. L'artère linguale chemine alors en avant dans le plan délimité entre les muscles hyoglosse et génioglosse jusqu'à l'apex de la langue.

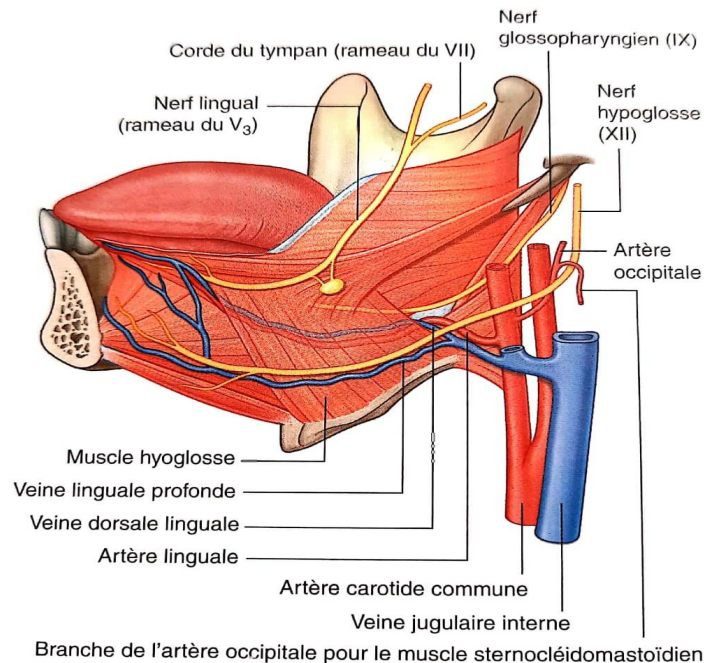
En plus de la langue, l'artère linguale vascularise la glande sublinguale, les gencives et la muqueuse buccale du plancher de la cavité orale.

### ➤ Veines :

La langue est drainée par les veines **linguale dorsale** et **linguale profonde** (figure 5).

Les veines linguales profondes sont visibles à travers la muqueuse à la surface de la langue. Bien qu'elles accompagnent les artères linguales dans les parties antérieures de la langue, elles sont séparées des artères en arrière par les muscles hyoglosses. De chaque côté, la veine linguale profonde accompagne le nerf hyoglosse à la face externe du muscle hyoglosse, et quitte le plancher de la cavité orale par l'ouverture formée par les bords des muscles mylohyoïdien, constricteur supérieur et constricteur moyen. Elle va s'aboucher dans la veine jugulaire interne dans le cou.

La veine linguale dorsale accompagne l'artère linguale entre les muscles hyoglosse et génioglosse, et comme la veine linguale profonde, se draine dans la veine jugulaire interne dans le cou.



**Figure 5:** Artères, veines et nerfs de la langue

#### f. Innervation :

L'innervation de la langue est complexe et met en œuvre plusieurs nerfs.

##### ➤ Nerf glossopharyngien (IX) :

Le goût et la sensibilité générale de la partie pharyngienne de la langue sont transportés par le nerf glossopharyngien (IX).

Le nerf glossopharyngien contourne la face latérale du muscle stylopharyngien et passe dans la partie postérieure de l'espace entre les muscles constricteur supérieur, constricteur moyen et mylohyoïdien. Le nerf se dirige en

avant sur la paroi oropharyngienne juste sous le pôle inférieur de la tonsille palatine, et entre dans la partie pharyngienne de la langue sous la face profonde des muscles styloglosse et hyoglosse.

En plus du goût et de la sensibilité générale dans le tiers postérieur de la langue, les rameaux gagnent en avant le sillon terminal de la langue pour assurer le goût et la sensibilité générale des papilles circumvallées.

➤ **Nerf lingual :**

L'innervation sensitive générale dans les deux tiers antérieurs (ou de la partie orale) de la langue est apportée par le nerf lingual, qui est important rameau du nerf mandibulaire ( $V_3$ ). Il naît dans la fosse infra temporale et se dirige en avant vers le plancher de la cavité orale en traversant l'espace entre les muscles mylohyoïdien, constricteur supérieur et constricteur moyen.

Le nerf lingual continue ensuite en avant et en dedans à travers le plancher de la cavité orale, fait une boucle autour du canal submandibulaire, et monte dans la langue sur la face externe et supérieure du muscle hyoglosse.

Le nerf lingual contient aussi des fibres parasympathiques et des fibres du goût de la partie orale de la langue, qui proviennent du nerf facial (VII).

➤ **Nerf facial (VII) :**

Le goût dans la partie orale de la langue est acheminé vers le système nerveux central par le nerf facial. Les fibres sensorielles du nerf facial quittent la langue et la cavité orale comme un contingent du nerf lingual. Les fibres gagnent la corde du tympan, qui est un rameau du nerf facial s'unissant au nerf lingual dans la fosse infra temporale.

### ➤ **Nerf hypoglosse(XII) :**

Tous les muscles de la langue sont innervés par le nerf hypoglosse, à l'exception du muscle palatoglosse, qui est innervé par le nerf vague.

Le nerf hypoglosse quitte le crane par le canal hypoglosse et descend presque verticalement dans le cou jusqu'au niveau situé juste sous l'angle de la mandibule.

Le nerf hypoglosse suit le muscle hyoglosse à travers l'espace compris entre les muscles constricteur supérieur, constricteur moyen et mylohyoïdien, pour atteindre la langue. Dans la partie supérieure du cou, une branche du rameau antérieur de C1 s'unit au nerf hypoglosse. La plupart de ces fibres de C1 quittent le nerf hypoglosse en constituant la racine supérieure de l'anse cervicale. Près du bord postérieur du muscle hyoglosse, les fibres restantes quittent le nerf hypoglosse et forment deux nerfs :

- Le rameau thyrohyoïdien, qui reste dans le cou pour innerver le muscle thyrohyoïdien :
- Le rameau du muscle géniohyoïdien, qui passe dans le plancher de la cavité orale pour innerver le muscle géniohyoïdien.

### **g. Lymphatiques :**

Tous les vaisseaux lymphatiques de la langue se drainent dans la chaîne cervicale profonde des nœuds lymphatiques situés le long de la veine jugulaire :

- La partie pharyngienne de la langue se draine essentiellement à travers la paroi pharyngienne directement dans le nœud lymphatique jugulodigastrique de la chaîne cervicale profonde ;

- La partie orale de la langue se draine pour partie directement dans les nœuds cervicaux profonds, et indirectement dans ces nœuds en traversant tout d'abord le muscle mylohyoïdien puis en gagnant les nœuds submentaux et submandibulaires.

Les nœuds submentaux sont situés sous le muscle mylohyoïdien et entre les muscles digastriques, alors que les nœuds submandibulaires sont situés sous le plancher de la cavité orale, le long de la partie interne des bords inférieurs de la mandibule.

Les lymphatiques de l'apex de la langue se drainent à travers le muscle mylohyoïdien dans les nœuds submentaux, puis essentiellement dans le nœud jugulo-omohyoïdien de la chaîne cervicale profonde.



# ***Histologie de la langue***

## IV. Histologie de la langue :

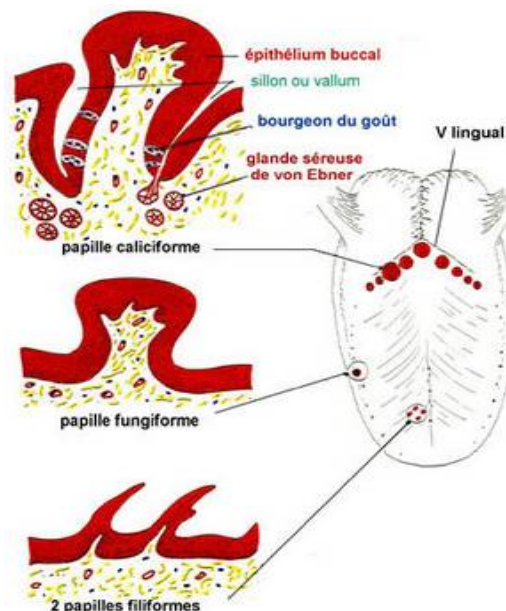
La langue organe musculaire de malaxage, et de perception principalement gustative, présente en surface un sillon, le V lingual, qui sépare les deux tiers antérieurs du tiers postérieur[9].

### 1. La partie antérieure de la langue :

La muqueuse de la partie antérieure est formée de trois types de papilles, filiformes, fongiformes, et caliciformes. Ces dernières, au nombre de douze à vingt, forment une ligne en avant du V lingual.

#### a. La muqueuse :

La muqueuse linguale comporte un épithélium malpighien non-kératinisé associé à un chorion sous-jacent. Elle se caractérise surtout par la présence à sa surface des papilles linguales ; ce sont des surélévations de la muqueuse linguale qui peuvent prendre trois formes : **filiformes**, **fungiformes** et **caliciformes**. Ces deux dernières contenant les bourgeons du goût.



➤ **Les papilles filiformes :**

Les papilles filiformes sont les plus nombreuses, elles sont étroites et dépourvues de bourgeons du goût. Elles sont localisées sur les 2/3 antérieurs de la face supérieure de la langue.

Elles sont formées de la simple surélévation de l'épithélium lingual par un axe conjonctivo-vasculaire. L'épithélium recouvrant les papilles filiformes est faiblement kératinisé et desquamant.



**Figure 6:** Coupe histologique et schéma montrant une papille filiforme.

➤ **Les papilles fungiformes :**

Les papilles fungiformes (*en forme de fungus = champignon*), sont plus volumineuses, plus large, moins nombreuses et sont localisées sur les bords de la langue. Elles peuvent contenir des bourgeons du goût situés au niveau de leur face superficielle.



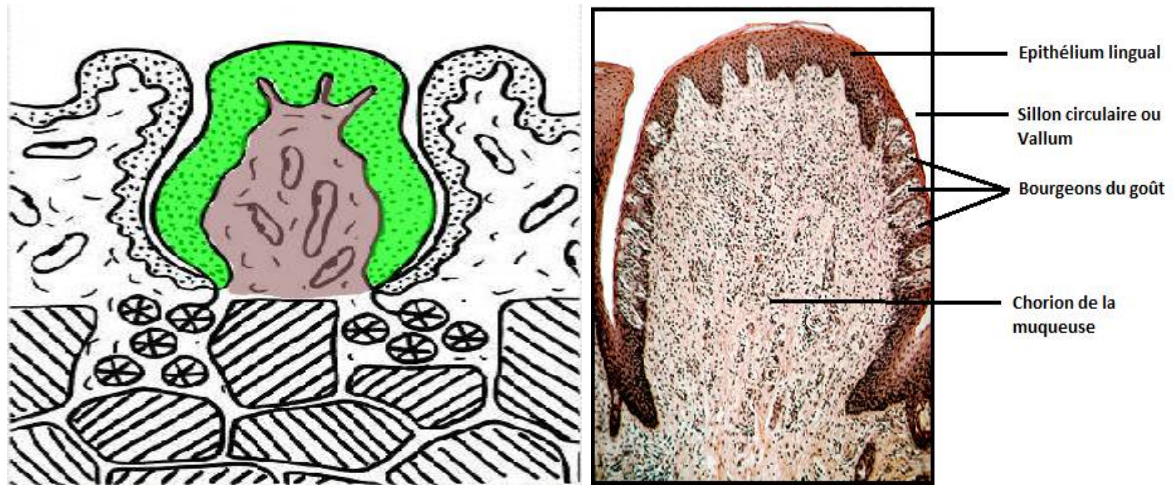
**Figure 7:** Coupe histologique et schéma montrant une papille fungiforme.

➤ **Les papilles caliciformes :**

Les papilles caliciformes (en forme de calice) sont peu nombreuses et encore plus volumineuses, entourées d'un fossé circulaire ou vallum au fond duquel débouchent les glandes séreuses de Von Ebner[10].

Les papilles caliciformes sont au nombre d'une dizaine, disposées le long du V lingual et contiennent des bourgeons du goût au niveau de leurs faces latérales.

Les bourgeons du goût sont des amas ovoïdes de cellules sensorielles captent les informations gustatives et les transmettent aux terminaisons nerveuses sensibles du nerf facial et du nerf glosso-pharyngien

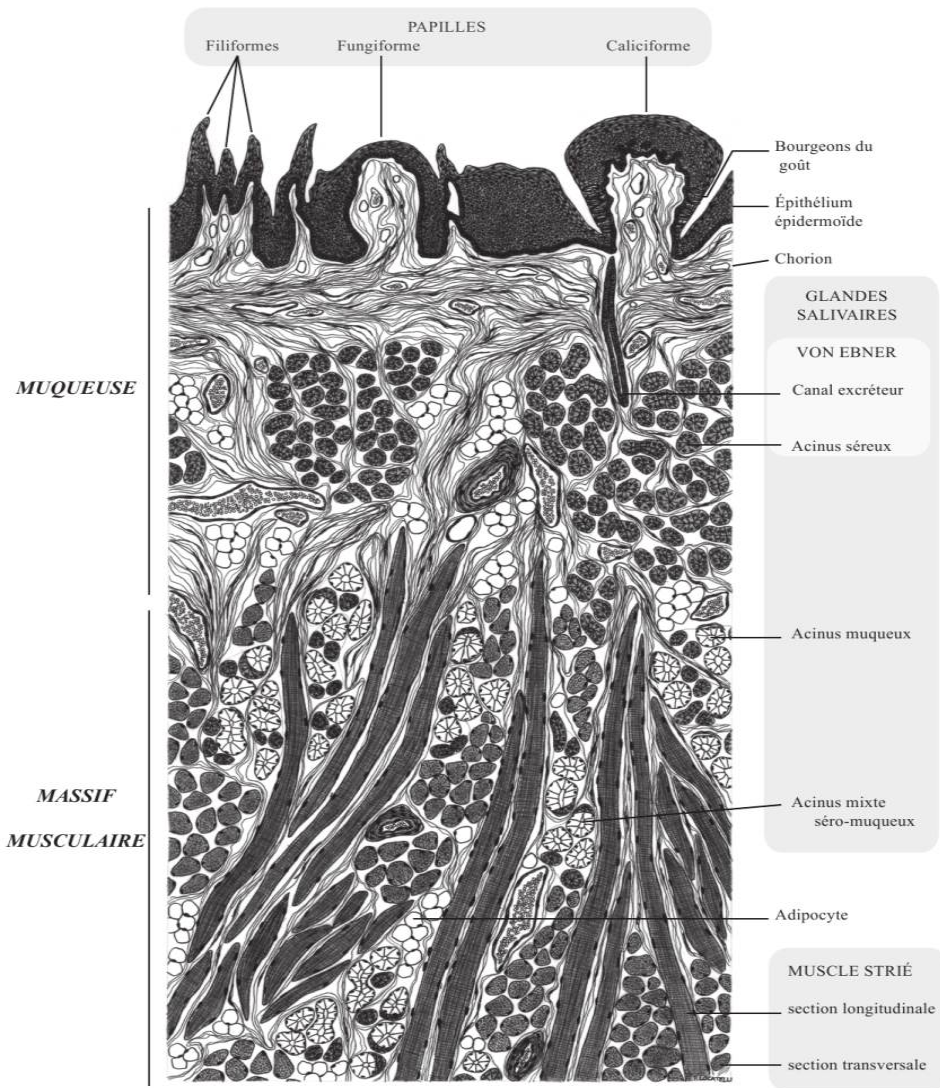


**Figure 8:** Coupe histologique et schéma montrant une papille caliciforme.

### **b. Le massif musculaire :**

Sous la muqueuse, les faisceaux musculaires striés squelettiques sont disposés perpendiculairement les uns aux autres dans les trois directions orthogonales. Ils sont intriqués avec de nombreux lobules glandulaires salivaires séreux et muqueux.

Le massif musculaire est composé de faisceaux de fibres musculaires striées coupées longitudinalement, obliquement ou transversalement. Ces fibres s'insèrent à la partie profonde du chorion. Un tissu conjonctif de soutien, parsemé de quelques lobules adipeux, enveloppe les faisceaux musculaires[11].

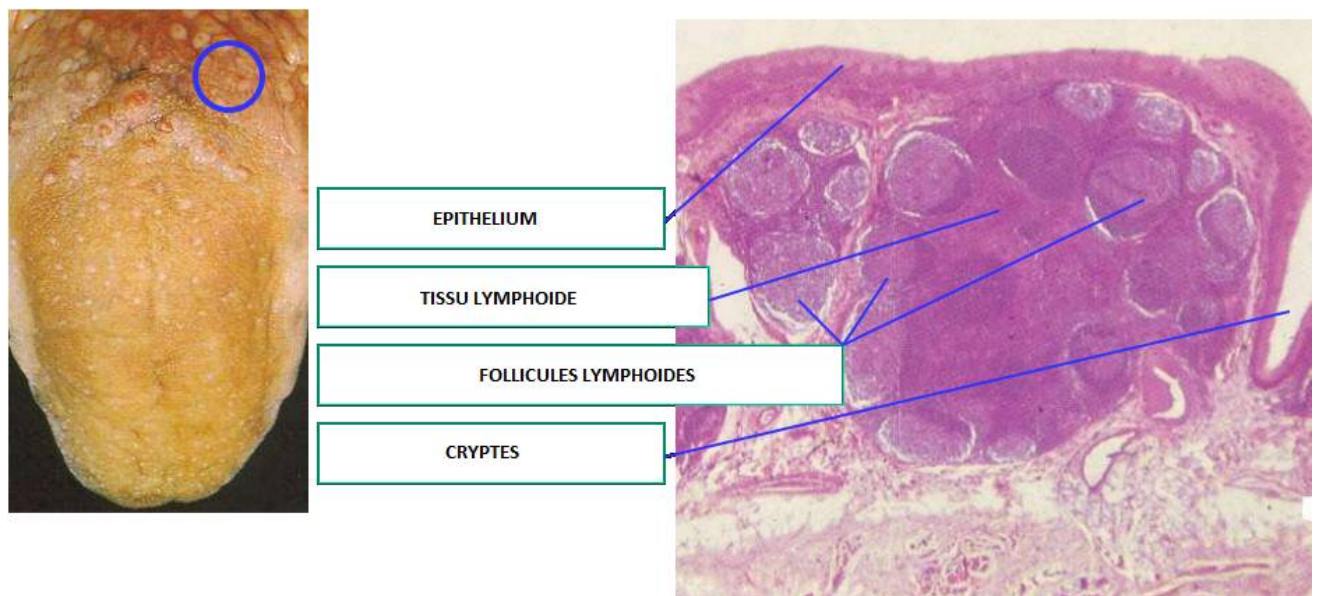


**LANGUE HUMAINE**

Coupe intéressant la face supérieure

## 2. La partie postérieure de la langue :

Le tiers postérieur de la langue fait partie de l'anneau de tissu lymphoïde qui avec les amygdales palatines, et les végétations adénoïdes protègent l'entrée des tractus digestif et respiratoire. Les surélévations formées d'amas lymphoïdes recouverts par l'épithélium pavimenteux constituent les amygdales linguales. Elles sont pénétrées par des invaginations ou cryptes épithéliales, qui augmentent le contact du tissu lymphoïde avec la cavité buccale.



**Figure 9:** Coupe histologique au niveau du tiers postérieur de la langue



***Etiologies  
de la macroglossie  
chez l'enfant***

## V. Etiologies de la macroglossie chez l'enfant :

La taille normale de la langue est variable et diffère avec l'âge avec une forte croissance les 8 premières années de la vie dès la naissance pouvant atteindre une croissance complète à 18 ans.

Généralement la macroglossie fait allusion une hypertrophie de la langue à long terme qui est non douloureuse.

Cette anomalie anatomique est rarement isolée et souvent signe l'existence d'une pathologie sous-jacente qu'il faut rechercher.

Les étiologies de la macroglossie sont nombreuses, des classifications variées ont été proposées du fait de l'existence d'une large série de causes possibles entraînant cette condition. La macroglossie peut être congénitale ou acquise et peut par la suite se distinguer en hypertrophique, inflammatoire ou néoplasique selon l'étiologie.

Une classification étiologique distingue 2 types de macroglossie[12] selon la taille de la langue et sa structure ainsi que l'anatomie de la cavité orale : « **la vraie macroglossie** » et « **la macroglossie relative** ».

Dans le cas de la vraie macroglossie il y a souvent une pathologie sous-jacente ou un syndrome causant la protrusion de la langue et son élargissement et dont les résultats histologiques montrent des anomalies. Le diagnostic de ce type de macroglossie est relativement facile.

En revanche, dans la macroglossie relative, la langue est légèrement plus grande que la normale par rapport aux autres structures de la cavité orale mais sans anomalies histologiques notables.

Ces deux types de macroglossie peuvent être distingués en deux sous-types principaux : **la macroglossie congénitale** et **la macroglossie acquise**.

### **A. Vraie macroglossie :**

On appelle vraie macroglossie, quand un patient présente une langue hypertrophiée suite à une pathologie intrinsèque identifiable.

Par définition, on peut dire qu'il s'agit d'une vraie macroglossie quand les signes physiques d'une augmentation du volume de la langue sont justifiés par des anomalies histologiques démontrables.

Dans la vraie macroglossie, les analyses microscopiques vont démontrer soit des structures linguales élargies ou augmenté de taille, soit la présence d'éléments anormaux (tumeur, œdème, envahissement par des cellules inflammatoires...)

#### **1. Macroglossie congénitale :**

L'augmentation du volume de la langue secondaire à des malformations vasculaires ou secondaire à une hypertrophie musculaire sont les deux étiologies les plus fréquentes de la vraie macroglossie congénitale.

##### **a. Malformations vasculaires :**

Ils peuvent s'agir de lymphangiomes, lymphangio-hémangiomes et hémangiomes caverneux.

Ces lésions sont des malformations vasculaires dont les anomalies structurales intéressent les veines et/ou les chaînes lymphatiques.

Les malformations vasculaires de la langue sont toujours présentes à la naissance, mais peuvent passer inaperçues jusqu'après la poussée dentaire chez les nourrissons.

Cependant, dans la majorité des cas, ces malformations deviendront manifestes surtout les deux premières années de la vie de l'enfant.

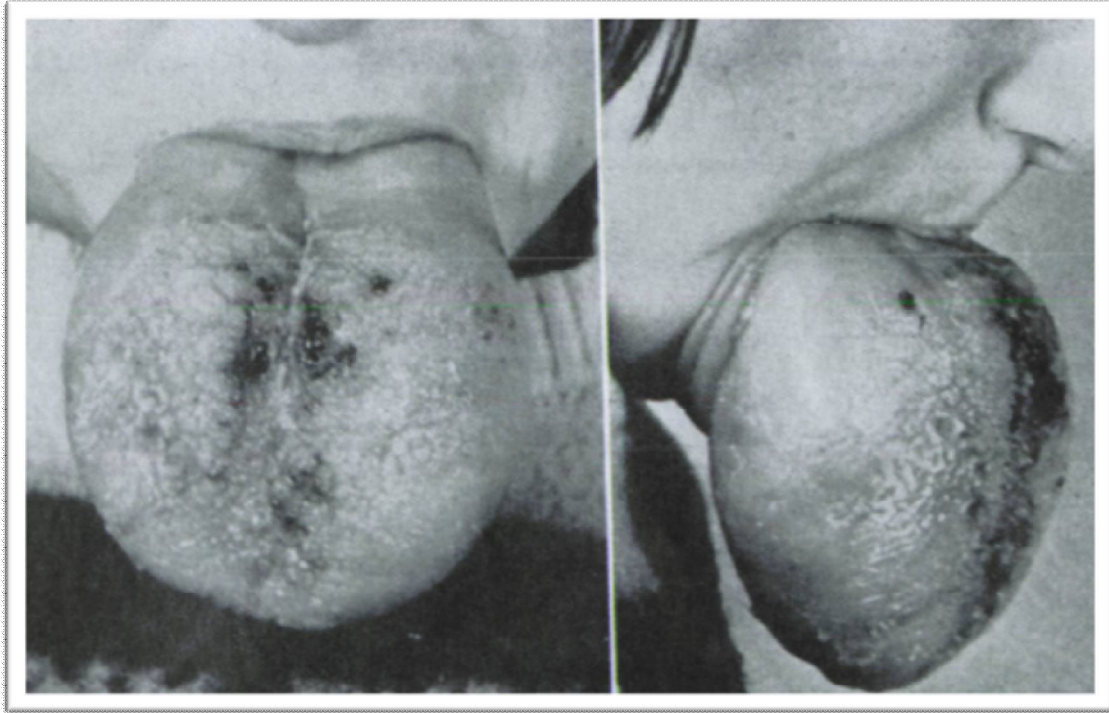
**i. Les malformations lymphatiques linguales : Les lymphangiomes.**

Sont les plus fréquentes des anomalies vasculaires de la langue.

Les lymphangiomes sont des tumeurs bénignes rares, ce sont des hamartomes idiopathiques du système lymphatique. Ils surviennent en conséquence à des malformations de celui-ci. Ces malformations sont constatées à la naissance ou au cours des deux premières années de vie de l'enfant, et sont fréquemment (50 % à 70%) localisés au niveau des régions de la tête et du cou et au niveau de la cavité orale[13].

Les lymphangiomes de la langue chez les enfants sont souvent associés à d'autres symptômes tels que des difficultés de déglutitions et de mastication, des troubles d'élocution, l'obstruction des voies ariennes, prognathisme mandibulaire, la béance, et des déformations maxillo-faciales.

Ces lésions sont généralement localisées dans les deux tiers antérieurs de la langue et peuvent s'étendre sur la partie postérieure ou rarement se généraliser sur toute la langue (figure 10). Leur origine embryologique reste peu claire.



**Figure 10:** Malformation lymphatique produisant une vraie macroglossie (congénitale).

La langue reste hors de la bouche et son poids oblige le menton à s'appuyer sur la paroi thoracique.

Les malformations lymphatiques augmentent de taille consécutivement lors d'un épisode d'infection de voies respiratoires supérieures[14].

Avec la persistance de l'infection et l'augmentation de la taille, les papilles linguales s'élargissent et la langue prend une apparence granulaire. La surface de la langue prend la forme de galets parsemés sur celle-ci avec des vésicules claires dispersés et des bulles vasculaires bleu-rouge profondes[15].

La rupture occasionnelle des capillaires dans le système lymphatique leurs donne une couleur noire bleuté.

Ainsi la langue est enflée, la bouche ne peut se fermer et devient sèche avec des ulcérations possibles et la présence de la bave.

La béance et le prognathisme mandibulaire à degrés variables sont caractéristiques.

Il existe des espaces kystiques endothéliaux contenant la lymphe coagulée. Il y a souvent une atrophie des fibres musculaire de la langue qui est secondaire à la dilatation de ces structures kystiques.

Les malformations lymphatiques linguales sont souvent associées à d'autres anomalies lymphatiques de la tête et du cou (exemple : l'hygroma kystique).

Dès la naissance, les lymphangiomes sont souvent remarqués par les parents : une langue plus grosse que la normale et qui augmente de taille progressivement.

Un développement possible de multiples nodules peut être constaté sur la langue, leur rupture entraîne l'écoulement d'un contenu liquidien.

Les lésions superficielles forment les nodules tandis que les lésions profondes sont diffuses. Les lymphangiomes affectent rarement la cavité orale. Toutefois les sites affectés dans la cavité orale peuvent inclure la langue, le palais, la gencive, les lèvres et la crête alvéolaire de la mandibule.

***Une macroglossie avec une surface irrégulière et nodulaire avec des projections grise et rose, est pathognomonique d'un lymphangiome de la langue.***

D'autres signes peuvent accompagner cette macroglossie tel que la salivation excessive, l'incapacité de fermer complètement la bouche, des difficultés de mastication et d'alimentation, et/ou dysarthrie.

Les lymphangiomes peuvent causer des soucis esthétique, des troubles fonctionnelles, occlusifs et psychosociaux pour l'enfant.

Les lésions profondes peuvent entraîner une obstruction des voies aériennes supérieures.

L'histologie confirme l'existence d'un lymphangiome caractérisé par de nombreux canaux contenant du liquide lymphatique au niveau du derme papillaire ce qui entraîne la distension de ce dernier[16].

La macroglossie lymphangiomateuse est caractérisée par une dilatation des canaux lymphatiques et des espaces interstitiels. On retrouve des vésicules de tailles variables au niveau de la langue. Ces vésicules peuvent contenir un liquide clair ou hémorragique. Le liquide hémorragique est secondaire à l'extravasation du sang dans les vésicules qui prennent une couleur violette ou rouge[17].

Le diagnostic est essentiellement clinique et histologique.

Une IRM peut être indiquée à la recherche d'extensions intracrânienne ou intra-orbitaire et peut montrer des lésions mal définies en hypo signal.

En générale, le traitement est symptomatique et la **glossectomie** est souvent indiquée.

D'autres modalités de traitement peuvent être envisagées pour les lymphangiomes : la radiothérapie, cryothérapie, l'électrocautérisation, sclérothérapie, l'administration des stéroïdes, l'embolisation, la chirurgie au laser et l'ablation tissulaire par radiofréquence.

Le but du traitement vise la restauration de la taille de la langue pour une articulation meilleure, la préservation du goût et la correction des difformités mandibulaire et dentaire.

Le dépistage précoce et l'initiation d'une intervention adéquate ainsi qu'un bon suivi post opératoire sont important pour avoir des résultats optimaux et diminuer le risque des complications.

## **ii. Les malformations veineuses linguales : Les hémangiomes.**

L'angiome caverneux ou l'hémangiome de la langue est composé de veines dilatés constituant une masse circonscrite au niveau de la surface de la langue[18]. C'est une prolifération bénigne des vaisseaux sanguins.

L'hémangiome de la cavité orale est une entité commune et qui représente 14% de tous les hémangiomes[19].

Les sites les plus fréquemment touchés sont la muqueuse des lèvres (63% des cas), suivi par la muqueuse buccale (14% des cas) et les bords latéraux de la langue (14% des cas) mais tous les sites oraux ou pharyngaux peuvent être touchés[22].

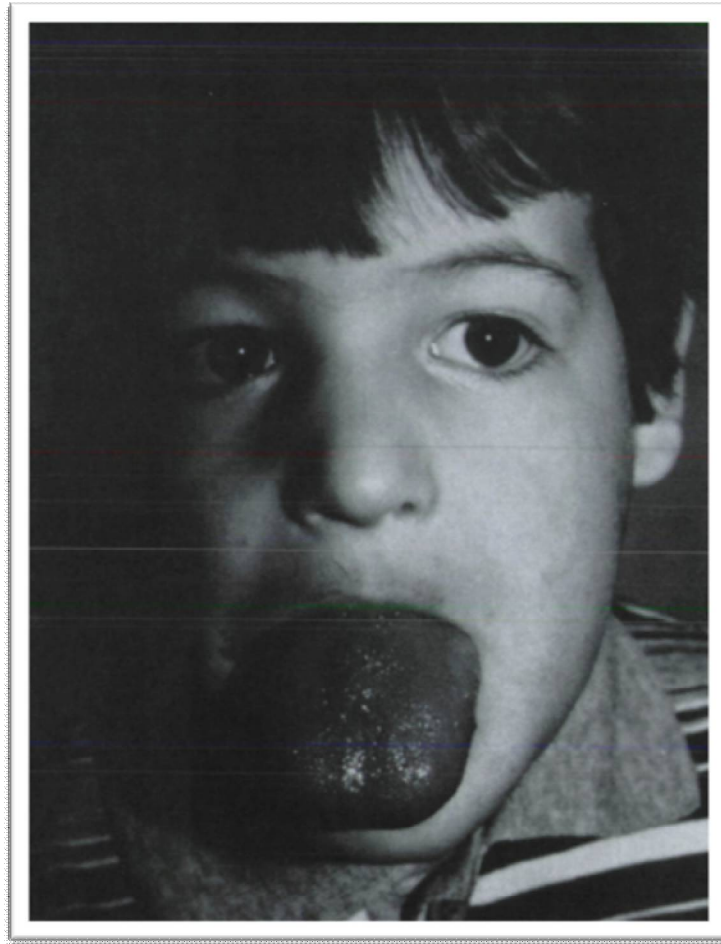
C'est une affection congénitale souvent présente à la naissance ou constaté tardivement chez les grands enfants et peut apparaître mais rarement à la fin de l'enfance ou dans les débuts de l'âge adulte[21]. Dans ce cas elle est, en générale, secondaire à des traumatismes fréquents des vaisseaux sanguins au niveau des muqueuses.

Cliniquement l'hémangiome se manifeste en tant qu'un gonflement de la surface de la langue qui augmente de taille progressivement. Il est non douloureux et souvent peut entraîner des symptômes obstructifs tels des troubles de la parole et des difficultés de déglutition voire une dysphagie.

L'examen intra orale montre une surface lisse et granulaire avec des bords bien limités, la masse peut être d'une couleur bleuâtre ou violacée voire noirâtre

(figure 11). La palpation met en œuvre une masse de consistance molle, non mobile, ferme, afébrile et sans thrill perçu.

Contrairement aux lymphangiomes il ne peut jamais y avoir des ulcérations, et leur rupture entraîne l'expulsion du sang[22].



**Figure 11:** Vraie macroglossie congénitale due à une malformation vasculaire.

Les coupes histologiques ont montré une prédominance de canaux veineux dilatés.

L'examen histopathologique confirme le diagnostic en révélant les traits d'un hémangiome pouvant compresser de multiples canaux vasculaires.

Histologiquement les hémangiomes peuvent être classifiés en trois sous types : capillaire, caverneux ou le type mixte[23].

Microscopiquement, les hémangiomes de type capillaire sont composés de petits vaisseaux capillaire limités par un endothélium charnu qui s'étend entre les fibres musculaires. La forme caverneuse est composée de vaisseaux larges et limités par un endothélium fade et nettement atténué. La présence de tissu adipeux est fréquente dans ces tumeurs.

Quoique l'hémangiome soit une tumeur bénigne, il peut être confondu avec des malignités vasculaires ou mélanomes en raison de l'absence de douleur et l'augmentation continue de sa taille.

Il existe plusieurs options de traitement pour ses lésions comprenant les interventions médicales et chirurgicales.

La gestion médicale consiste en l'administration intra-lésionnelle des corticostéroïdes. Le traitement chirurgical d'autre part peut être conservateur ou agressif. L'embolisation, la cryothérapie, la sclérothérapie, la photocoagulation au laser voire une hémiglossectomie partielle peuvent être appliqués.

Chaque méthode de traitement a ses avantages et ses inconvénients. Le traitement conservateur peut entraîner la récurrence, et d'un autre côté, les traitements agressifs peuvent causer une perte de tissu linguale. En générale, la chirurgie reste l'option principale en cas d'hémangiome de grande taille.

## **b. L'hypertrophie musculaire idiopathique :**

### **i. Le syndrome de Beckwith-Wiedemann (SBW) :**

La maladie de Wiedemann-Beckwith représente un syndrome de croissance excessive secondaire à un trouble de l'empreinte génomique décrit initialement par Beckwith en 1963 et Wiedemann en 1964[24]. Il associe une macrosomie, une macroglossie, une viscéromégalie et des anomalies de développement, en particulier un omphalocèle ou une hernie ombilicale.

Son incidence est variable, allant de 1 sur 14 000 à 1 sur 37 000 naissances vivantes selon les différentes publications. Elle peut être sporadique dans 85 % des cas ou se transmettre selon un mode autosomique dominant avec une empreinte parentale[25]. Dans ce cas, l'anomalie serait secondaire à une dérégulation de l'expression des gènes codant pour les facteurs de croissance et des gènes suppresseurs de tumeurs situés au niveau de la région chromosomique 11p15[26].

Le SBW est souvent diagnostiqué en période néonatale ou dans la petite enfance et présente un large spectre clinique de caractéristiques dont la gravité varie.

Son diagnostic, avant tout clinique, sera évoqué devant l'association de signes morphologiques majeurs (**une macroglossie [87 à 99 %]**, une macrosomie [87 %], une anomalie de la paroi abdominale [77 %] une hypertrophie hémicorporelle [23–35 %]) mais également des signes mineurs (une viscéromégalie [50 %] en particulier rénale [62 %], des anomalies auriculaires [75 %], un nævus 'flammeus' facial [30 %], une hypoglycémie néonatale [59 %])[27].

La macroglossie est le signe le plus fréquent du SBW et est retrouvée chez près de 90 % des patients. Elle est retrouvée avec un degré variable et, dans la majorité des cas, elle est modérée. Il n'existe pas de technique objective utilisée systématiquement pour poser le diagnostic d'une macroglossie. Le diagnostic se fait de façon clinique et repose sur des critères subjectifs. Elle va souvent être décrite comme une langue qui, au repos, dépasse les dents ou la crête alvéolaire.

Dans la majorité des cas, la macroglossie est évidente à la naissance. Plus rarement, elle se développe durant l'enfance. Dans le SBW, vers l'âge de 2 à 3 ans, la croissance de la langue ralentit.

Une détresse respiratoire en rapport avec la macroglossie et/ou des hypoglycémies parfois très sévères représentent les complications précoces. La macroglossie peut entraîner l'obstruction des voies aériennes supérieure, l'une des plus graves complications. Une obstruction chronique peut induire une hypoventilation alvéolaire qui causera une hypoxie, une hypercapnie et une hypertension pulmonaire ou un cœur pulmonaire. Il existe également d'autres conséquences tels que des difficultés d'articulation, une protrusion mandibulaire voire un espacement des dents le tout causant une respiration anormale qui est exacerbée durant le sommeil pouvant aller à une apnée de sommeil d'origine obstructive chez ces enfants.

En plus des complications respiratoire ,la gravité de cette affection tient au risque d'hypoglycémie pouvant être fatal ou avoir de lourdes séquelles neurologiques ainsi qu'au risque de développement de tumeurs embryonnaires qui se voient dans 7,5 à 10 % des cas (8,6 % des patients peuvent développer une tumeur dans les huit premières années de leur vie[28] ) et dont la plus fréquente est la tumeur de Wilms ou néphroblastome[29] .

Le diagnostic différentiel clinique se fait avec les autres causes de macroglossie congénitale parmi lesquelles l'*hypothyroïdie* confirmée par le taux abaissé des hormones thyroïdiennes, la *trisomie 21* dont le diagnostic est aisé devant le phénotype évocateur, les anomalies vasculaires telles que le *lymphangiome* ou l'*hémangiome* de la langue, le *kyste dermoïde*, la *maladie de Hurler* ou *mucopolysaccharidose de type I*, de transmission autosomique récessive, comportant une hépatomégalie, une dysmorphie faciale, une surdité et des opacités cornéennes, parfois une atteinte cardiaque, la *mucopolysaccharidose de type II (maladie de Hunter)* ...

L'étude génétique après la naissance permet de confirmer le diagnostic, de reconnaître des formes incomplètes et/ou atypiques et d'adapter la surveillance clinique et paraclinique des enfants.

Les études histopathologique de la langue confirment qu'il n'y pas d'hypertrophie des fibres musculaires, ni d'infiltration graisseuse ou de fibrose. Les tissus musculaires et nerveux sont normaux. Le terme 'hyperplasie' est donc plus appropriés que le terme 'hypertrophie' pour décrire la macroglossie dans le SBW vu que les muscles squelettiques de la langue augmentent de nombres et non pas de taille. Cela est expliqué par l'existence d'une coloration intense diffuse d'IGF2 (insulin-like growth factor 2) à l'histologie[30]. Cette hormone est un facteur de croissance essentiel pour le développement des muscles squelettiques.

Par conséquent, la vraie macroglossie dans le SBW est secondaire à l'hyperplasie des muscles squelettiques.

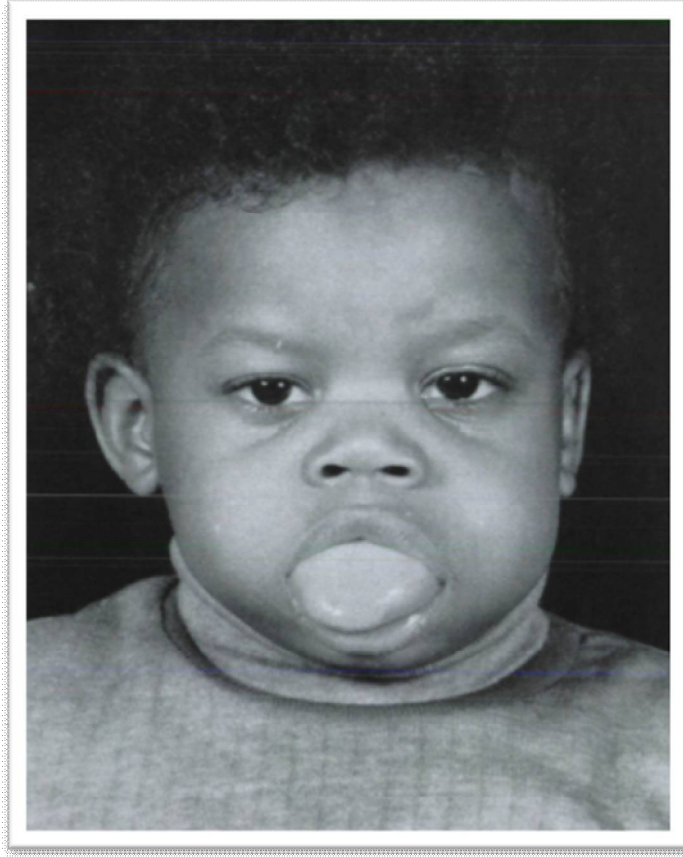
La macroglossie dans ce syndrome peut parfois être asymétrique et cette asymétrie peut être combinée avec une hémihyperplasie.

La prise en charge des patients présentant un SBW est multidisciplinaire. En période néonatale, elle est dominée par la cure chirurgicale de l'omphalocèle et la reconnaissance des épisodes hypoglycémiques. Elle comporte aussi la prise en charge de la macroglossie qui consiste en la réduction chirurgicale qui reste l'élément principale du traitement.

La macroglossie est présente chez 90% des patients ayant le SBW[31]. Et environ 40% des enfants subissent une réduction chirurgicale de la langue. La nécessité de la chirurgie et son timing dépendent du statut clinique du patient. Les indications les plus communes pour la chirurgie sont : les problèmes respiratoires, l'apnée obstructive du sommeil, les difficultés d'alimentation, une hypersialorrhée persistante, les problèmes d'articulation et de la parole, et les problèmes orthodontiques. Une évaluation des voies aérienne et une polysomnographie peuvent procurer une estimation du risque de l'apnée de sommeil. S'il y a des problèmes respiratoires, la chirurgie doit être effectuée plus tôt dans la période néonatale. Les études montrent que les patients ayant bénéficiés de la chirurgie avant l'âge de deux ou trois ans ont tendance à avoir des résultats favorables incluant les améliorations cosmétiques, une mobilité adéquate de la langue, et sans aucun effets secondaires sur le goût[32].

## **ii. L'hémihypertrophie congénitale :**

L'hémihypertrophie congénitale est une affection rare dont l'étiologie est inconnue et qui se caractérise par une croissance asymétrique et unilatérale d'une partie ou de la totalité d'un côté du corps (figure 11).



**Figure 12:** Macroglossie congénitale vraie due à une hypertrophie musculaire dans l'hémihypertrophie.

Le côté gauche du patient était élargi, ainsi que sa langue.

Dans l'hémihypertrophie, les patients présentent un élargissement osseux, des tissus mous et des viscères de la partie concernée du corps.

L'hypertrophie hémifaciale représente très probablement une forme mineure d'hémihypertrophie congénitale[33]. L'IRM des tissus mous est particulièrement adaptée pour étayer le diagnostic et révéler les asymétries osseuses associées.

L'hypertrophie hémifaciale est un trouble du développement peu fréquent, caractérisé par une anomalie du visage qui implique un développement osseux anormal et un agrandissement de la face. Le côté agrandi du visage croît au même rythme que le côté normal, de sorte que la disproportion relative est maintenue tout au long de la croissance à l'âge adulte. Son étiologie est encore inconnue.

L'hémihypertrophie peut être reconnue comme une entité unique ou peut être présente dans le cadre d'un syndrome (tels que le syndrome de Beckwith-Wiedemann, le syndrome de Proteus, la neurofibromatose de Von Recklinghausen, les syndromes de Klippel-Trenaunay-Weber et de McCune-Albright). Aucune preuve claire n'a été rapportée quant au rôle des facteurs héréditaires.

L'hémihypertrophie congénitale est classifiée selon Rowe comme suit [34]:

- Hémihypertrophie complexe : impliquant la moitié entière du corps du même côté ou au moins une extrémité ;
- Hémihypertrophie simple : impliquant un seul membre ;
- Hypertrophie hémifaciale décrit comme :
  - Une hypertrophie hémifaciale réelle : avec un élargissement unilatéral de tous les tissus, y compris l'oreille (sans l'œil) ; ou
  - Une hypertrophie hémifaciale partielle : si toutes les structures ne sont pas agrandies au même degré ou pas entièrement.

Les signes cliniques de l'hypertrophie hémifaciale présentent une certaine similitude avec ceux qui se sont manifestés dans la lipomatose infiltrante congénitale affectant le visage, et il est parfois difficile de distinguer entre ces deux maladies sans un examen histologique approprié.

Les signes cliniques de l'hémihypertrophie peuvent être limités au visage avec des caractéristiques frappantes étant un élargissement important d'un côté visage, des malformations des oreilles, des joues, de la langue et des amygdales.

Bien que l'hémihypertrophie soit plus fréquemment retrouvée sur un seul côté du corps, l'hypertrophie de la langue peut être ipsilatérale ou symétrique[35].

La macroglossie dans l'hémihypertrophie est presque toujours évidente à la naissance, mais certains rapports décrivent la première apparition clinique de l'hypertrophie de la langue durant la petite enfance. L'aspect clinique de la langue dans ce syndrome est lisse et uniforme.

L'histologie de la langue dans l'hémihypertrophie est peu documentée dans la littérature. Les résultats histologiques révèlent un nombre normal de cellules mais une augmentation de la taille des fibres musculaires. Par exclusion, il a été rapporté que l'augmentation de la taille de la langue est simplement due à une hyperplasie des fibres musculaires[36].

Le scanner et l'IRM confirment le diagnostic de l'hypertrophie hémifaciale qui est généralement causée par un agrandissement des tissus sous-cutanés, avec ou sans déformation des os du visage.

En outre, l'association de ces affections congénitales avec des tumeurs néoplasiques est bien connue. Le néoplasme le plus commun associé à l'hémihypertrophie est la tumeur de Wilms, suivie du carcinome surrénalien et de l'hépatoblastome[37].

Bien que la relation entre l'hémihypertrophie et les tumeurs embryonnaires soit bien reconnue, de sérieuses questions subsistent sur la meilleure façon de distinguer l'hémihypertrophie d'une anomalie de croissance et sur le dépistage approprié pour détecter les tumeurs malignes associées.

Actuellement, il n'existe pas de critères objectifs pour distinguer l'hémihypertrophie de la malignité chez les enfants. Chez de nombreux patients, le diagnostic de l'hémihypertrophie n'est pas posé avant que la tumeur ait été reconnue.

Les modalités de traitement vont du contournement subtil des tissus mous à des opérations chirurgicales étendues pour corriger le défaut osseux sous-jacent et remodeler les tissus mous sus-jacents. Le traitement chirurgical comprend des interventions sur les tissus durs et les tissus mous. Les tissus durs peuvent être traités par une combinaison de remodelage condylien, d'ostéotomies et d'ostectomies pour obtenir la forme requise, suivie d'une ablation des tissus mous.

La gestion à long terme de l'hypertrophie hémifaciale doit tenir compte de l'association possible avec les néoplasies infantiles et leurs conséquences. Une chirurgie correctrice à l'âge approprié, lorsque cela est possible, combinée à une assistance sociologique et psychologique, est nécessaire pour aider les patients à s'adapter avec confiance à leur environnement. D'autres études sont également nécessaires pour clarifier la nature de la croissance anormale qui caractérise ces patients.

### **c. Pathologie systémique :**

#### **i. Mucopolysaccharidoses :**

Les mucopolysaccharidoses (MPS) sont un groupe de maladies rares (orphelines), de faible prévalence, caractérisées par la déficience des enzymes impliquées dans le métabolisme des glycosaminoglycanes (GAG) au niveau des lysosomes. Elle se caractérise par l'accumulation des GAG en intracellulaire, produisant des altérations de multiples organes et systèmes.

Son diagnostic est basé sur la reconnaissance des manifestations cliniques, l'analyse biochimique pour identifier le type de GAG qui s'accumule et la confirmation du type de maladie avec la détermination enzymatique correspondante.

Son identification est essentielle pour initier un traitement approprié, compte tenu du fait qu'il existe actuellement une gestion multidisciplinaire et une thérapie enzymatique de substitution pour le MPS type I (syndrome de Hurler), le MPS type II (syndrome de Hunter), le MPS type IV (syndrome de Morquio) et le MPS type VI (syndrome de Maroteaux-Lamy).

#### **➤ Mucopolysaccharidose I (Hurler, Hurler-Scheie, Scheie):**

Dans le MPS I, il y a une accumulation de sulfate d'héparane (HS) et du dermatane sulfate (DS), ce qui génère un dysfonctionnement progressif de plusieurs organes. La maladie a été classée en 3 phénotypes [38]:

- MPS IH ou syndrome de Hurler, caractérisé par des symptômes graves et précoces qui conduisent au décès dans la première décennie de la vie.
- Le MPS IH/S ou syndrome de Hurler-Scheie, présente moins de complications que le phénotype MPS IH et les gens vivent plus longtemps, mourant dans la deuxième ou troisième décennie de leur vie.

- Le MPS IS ou syndrome de Scheie (anciennement MPS de type V, on a découvert plus tard que le défaut enzymatique était le même que celui de Hurler) se présente avec des symptômes atténués et un bon pronostic de vie, vivant environ 30 à 40 ans.

### ***Manifestations cliniques***

Il y a une implication de plusieurs organes, dont les principales caractéristiques sont les suivantes : petite taille, faciès grossier, macrocéphalie, macroglossie, lèvres épaisses, sourcils broussailleux, opacité de la cornée, glaucome, hydrocéphalie communicante, compression de la moelle épinière, syndrome du canal carpien, perte auditive, hépatosplénomégalie, obstruction des voies respiratoires avec apnée ou dyspnée ultérieure, cardiopathie, hernies ombilicales et inguinales, raideur articulaire et dysostose multiple. En ce qui concerne le neurodéveloppement, le MPS IH est le seul à produire une déficience cognitive, dans les 2 autres variantes, il y a un développement cognitif proche de la normale. Les cas graves sont relativement faciles à diagnostiquer en raison du phénotype frappant, mais les formes atténuées que génèrent Scheie sont plus difficiles à identifier, car elles peuvent se présenter uniquement sous la forme d'une maladie articulaire qui est parfois confondue avec les maladies rhumatologiques de l'enfance.

### ***Complications***

Le dépôt accru du DS et de HS dans les organes favorise l'apparition progressive de complications, notamment l'opacité de la cornée avec perte de vision ultérieure, les maladies pulmonaires restrictives, les rhinites chroniques récurrentes accompagnées d'un écoulement nasal persistant et d'infections fréquentes des oreilles, la surdité de transmission et de perception,

l'hypertension endocrânienne. Les cardiopathies telles que l'épaississement des valves cardiaques, la sténose aortique, l'insuffisance cardiaque et les arythmies. Le décès est dû à une maladie obstructive des voies respiratoires, à des infections respiratoires ou à des complications cardiaques.

### ➤ **Mucopolysaccharidose II (Hunter)**

Elle touche davantage les sujets masculins que féminins car elle présente un schéma d'héritage récessif lié au chromosome X[39]. La mutation de l'enzyme iduronate-2-sulfatase provoque des altérations dans les processus de clivage des fractions sulfatées du DS et du HS.

#### *Manifestations cliniques*

Le MPS II est subdivisé en 2 grandes catégories, le MPS IIA (sévère) et le MPS IIB (modéré). Les manifestations cliniques se produisent dans les premiers mois dans le cas des MPS IIA, et à partir de 3-4 ans dans les MPS IIB. Les principales caractéristiques sont les faciès grossiers, les opacités cornéennes, la macroglossie, la rhinorrhée, l'hypertrophie gingivale, l'hirsutisme, le cou et la poitrine courts, les mains en griffe, l'hypercyphose lombaire, hernies inguinales et ombilicales, hépatosplénomégalie légère, épaississement des tissus mous et du cartilage, avec dysostose osseuse qui en résulte, apnée du sommeil, cardiopathie valvulaire et cardiomyopathie. L'implication du système nerveux est variable, le type IIA présentant une déficience cognitive progressive, une hyperactivité et une agressivité, tandis que le type IIB présente un développement neuronal normal[40].

## ***Complications***

Les dépôts oropharyngés obstruent la cavité supraglottique, favorisant l'apnée du sommeil, et les dépôts trachéobronchiques facilitent les infections des voies respiratoires ; l'otite moyenne, la perte auditive, la myélopathie cervicale et la compression de la moelle épinière peuvent être présente. En ce qui concerne les anomalies squelettiques, il est courant de trouver des arthropathies de la hanche, des raideurs articulaires, le syndrome du canal carpien, la main en griffe, et dont certaines nécessitent une correction chirurgicale. La mortalité dans les cas graves survient généralement dans la deuxième décennie de vie secondaire à une insuffisance cardiaque ou respiratoire, tandis que les cas légers ont une durée de vie plus longue.

### **➤ Mucopolysaccharidose III (Sanfilippo)**

Il existe 4 sous-types de MPS III. Les signes ne diffèrent pas beaucoup, et malgré les tentatives de séparation des caractéristiques phénotypiques de chaque sous-type, cela n'a pas été possible en raison de l'immense hétérogénéité allélique et des polymorphismes. Les MPS III les plus courantes sont les sous-types A et B, les sous-types C et D étant des sous-types peu fréquents en clinique.

### ***Manifestations cliniques***

Les manifestations cliniques, bien que très similaires, peuvent varier d'un phénotype à l'autre. Le retard neurologique et la dégénérescence du système nerveux central se manifestent dès l'âge de 6 à 10 ans, avec un retard de langage, de l'hyperactivité, de l'agressivité et des troubles du sommeil. Les traits dysmorphiques ne sont pas aussi évidents, présentant un faciès grossier mais

discret, une macroglossie, des sourcils encombrés, une lèvre inférieure épaisse et retournée, une dolichocéphalie, un sillon nasogénien proéminent, un hirsutisme, une hypoacousie, une otite et des infections de la gorge. D'autres symptômes moins fréquents sont l'hépatomégalie, la macrocéphalie ou les hernies. La croissance peut être normale, les anomalies cardiaques ou squelettiques sont rares.

### ***Complications***

Les complications se produisent en 3 phases. La première phase commence avant l'âge de 3 ans et se caractérise par une perte d'audition, un retard de langage, un manque de contrôle du sphincter, une otite, une pharyngite et une diarrhée. La deuxième phase commence entre 3-4 ans et les troubles du sommeil deviennent évidents, avec de l'hyperactivité et de l'agressivité ; dans quelques cas, des signes tels que la scoliose, la cyphose, la lordose lombaire et le syndrome du canal carpien apparaissent. La troisième phase apparaît vers la première décennie de la vie, où l'hyperactivité cesse, la spasticité augmente, la perte d'équilibre, jusqu'à la perte significative de mobilité qui génère un handicap permanent ; des problèmes de déglutition et d'alimentation surviennent, de ce fait, leur consommation est liquide et dans certains cas avec une sonde nasogastrique. Les patients meurent entre la deuxième et la troisième décennie de leur vie, généralement à cause d'infections respiratoires graves.

### **➤ Mucopolysaccharidose de type IV (Morquio)**

Il existe 2 sous-types de MPS IV, MPS IVA avec une fréquence mondiale variable de 1/75 000 à 1/200 000[41]. Il existe une affection du système ostéoarticulaire et des tissus de soutien par altération du métabolisme du sulfate de kératane et du sulfate de chondroïtine, générant des lésions permanentes et

progressives ultérieures des fibroblastes et des leucocytes. Le gène affecté GALNS code pour l'enzyme GALNS responsable de l'hydrolyse du sulfate de chondroïtine du N-acétyl-D-galactosamine 6-sulfate et des unités de sulfate de kératane du D-galactose 6-sulfate. Le MPS IVB, qui entraîne l'accumulation de sulfate de kératane, présente des manifestations cliniques similaires au MPS IV A. Sa prévalence estimée varie de 1/75 000 à 1/640 000 [42] naissances vivantes.

### *Manifestations cliniques*

Les anomalies apparaissent entre la première et la troisième année de vie, avec une petite taille, un tronc court, un thorax en carène, une cyphoscoliose, une hyperlaxité, une instabilité de la colonne cervicale et des vertèbres cunéiformes ou ovoïdes ; au niveau cranio-facial, ses patients présentent un faciès grossier (peu marqué), un prognathisme, une bouche large, un pont nasal plat, des opacités cornéennes, des malformations et des caries dentaires, une hypoacousie, un cou court et une hypoplasie odontoïde. Il y a une hyperlaxité articulaire au niveau des hanches et des extrémités inférieures : genu valgum et pieds plats. La radiographie montre des métacarpiens courts et larges, la coxa valga, des têtes fémorales petites ou plates. Le développement psychomoteur et le QI sont conservés[43]; toutefois, les altérations vertébrales peuvent comprimer la moelle épinière, ce qui entraîne une faiblesse et une paralysie progressives.

### *Complications*

Variet selon la gravité de la maladie et l'âge du patient ; cependant, en général, on peut mentionner les suivantes : pleurésie secondaire aux lésions cervicales due à une hypoplasie odontoïde, restrictions respiratoires dues à des malformations thoraciques, scoliose et hépatosplénomégalie.

### ➤ **Mucopolysaccharidose de type VI (Maroteaux-Lamy)**

La mucopolysaccharidose de type VI provoque une accumulation de DS. On estime que la prévalence varie entre 1 sur 43 261 et 1 sur 1 505 160 naissances vivantes.

#### *Caractéristiques cliniques*

En raison de l'accumulation de DS, il existe 2 spectres de maladie, légère ou lente et grave ou rapide, chacun présentant des complications diverses. La forme grave commence généralement avant l'âge de 2 ans et présente des complications cardiaques qui entraînent le décès dans les deuxièmes ou troisièmes décennies de la vie. La forme légère commence tardivement, les légères altérations musculo-squelettiques étant les premières à apparaître cliniquement et le décès survenant entre la quatrième ou la cinquième décennie de vie.

Parmi les principales caractéristiques cliniques pour les deux spectres, on peut citer : la petite taille pour l'âge, la dysostose (comme principale caractéristique de la maladie dans sa forme grave), la raideur articulaire, l'opacité de la cornée, le faciès grossier. Concernant le niveau cardiovasculaire, les valvulopathies et les myocardiopathies sont les principales causes de décès[44].

Rarement, une macrocéphalie, un front proéminent, un pont nasal déprimé, une atteinte pulmonaire et des hernies inguinales ou ombilicales peuvent survenir. Le développement cognitif est généralement normal.

## ***Complications***

L'accumulation du DS entraîne plusieurs complications pulmonaires extrinsèques et intrinsèques, l'hépatomégalie, l'opacité de la cornée, le glaucome et l'œdème papillaire avec atrophie optique est observé dans le MPS VI avancé. Les atteintes cardiaques telles que la sténose et/ou les insuffisances des valves mitrale, tricuspide et aortique sont très caractéristiques de ce MPS ; en plus de cela, d'autres affections telles que l'endocardite et l'hypertrophie ventriculaire peuvent être présentes chez ces personnes.

### **➤ Mucopolysaccharidose et macroglossie :**

Les patients présentant des dérèglements métaboliques héréditaires du stockage des mucopolysaccharides présentent souvent une macroglossie[45].

Une surabondance de mucopolysaccharides engendre une langue lisse et symétriquement agrandie.

L'analyse histologique de la langue révèle des résultats caractéristiques de taux élevés de glycogène cellulaire[46].

Par rapport à la pathologie globale associée à ces maladies de stockage, la macroglossie est d'une importance mineure.

### **➤ Diagnostic des mucopolysaccharidoses**

Le diagnostic de ces maladies commence par un historique clinique complet, précisant dans l'historique, s'il existe d'autres membres de la famille présentant les mêmes caractéristiques cliniques, et s'il y a consanguinité parentale, ayant des mécanismes d'héritage autosomique récessif, à l'exception du MPS II qui est récessif lié à l'X. L'âge d'apparition des manifestations cliniques et un ordre chronologique d'évolution, ainsi que les complications,

sont des données fondamentales pour orienter le diagnostic. Les signes cliniques sont le point de départ de l'orientation diagnostique et de l'approximation du type de MPS présenté par le patient. Les résultats de l'imagerie diagnostique complètent l'étude initiale, les principaux étant la dysostose évaluée par radiologie et l'anomalie de la substance blanche et des espaces périvasculaires dans les cas graves évalués par IRM du cérébral [47].

En cas de première suspicion, elle doit être suivie d'études de dépistage, puis d'études de confirmation. Les études de dépistage sont les mêmes pour tous les sous-types de MPS, car ce qu'il faut déterminer, c'est s'il y a excrétion de GAG et laquelle est excrétée dans l'urine, en tenant compte du fait que plus le patient est âgé, plus l'excrétion est faible, et cela ne signifie pas que le patient n'a pas la maladie. Une fois que le type de GAG dans l'urine a été déterminé, le type de test enzymatique à effectuer est déterminé. La détermination enzymatique peut être effectuée dans le plasma, les fibroblastes et les leucocytes ; il faut tenir compte du fait que si la détermination est effectuée dans le plasma, elle doit toujours être confirmée par une détermination dans les leucocytes ou les fibroblastes afin d'établir le diagnostic définitif.

Avec ces données de confirmation, une thérapie spécifique devrait être initiée pour le type de MPS démontré. Enfin, une étude moléculaire devrait être réalisée, lorsqu'elle est disponible, afin d'établir le type de mutation présente, puisqu'il existe une corrélation génotype-phénotype dans plusieurs cas, et de pouvoir effectuer un conseil génétique adéquat en recherchant des porteurs dans la famille, afin de prévenir de nouveaux cas[48].

## ➤ **Traitement et gestion des mucopolysaccharidoses**

Le traitement du MPS vise à ralentir la progression de la maladie et à améliorer la qualité de vie. Jusqu'à il y a quelques années, le traitement était palliatif pour tous les sous-types, jusqu'à ce que deux types de traitement soient mis en place : le premier est la transplantation de cellules souches hématopoïétiques (TCSH) et le second est la thérapie de remplacement enzymatique (ERT). Pour la MPS I, la TCSH précoce a donné de bons résultats ; cependant, tous les cas ne sont pas détectés précocement et doivent être traités par une ERT administrée par voie intraveineuse, qui utilise la laronidase.

Dans le cas de la MPS II, on utilise actuellement pour le traitement l'ERT avec l'idurosulfase (I2S) et la TCSH ; toutefois, cette dernière, contrairement à ce qui se produit dans la MPS I, n'a pas été efficace[49].

Pour la MPS III, l'ERT n'a pas été développée fondamentalement parce que la principale implication concerne le système nerveux central et que les enzymes fabriquées à ce jour ne traversent pas la barrière hémato-encéphalique.

La maladie de Morquio, ou MPS IV, a un traitement, qui a été approuvé par la FDA (Agence américaine des produits alimentaires et médicamenteux), la thérapie enzymatique de substitution est seulement pour le type IV A, l'enzyme utilisée est l'elosulfase alpha, qui correspond à l'enzyme humaine recombinante N-acétylgalactosamine-6-sulfatase.

Pour la MPS VI, l'ERT est faite avec la galsulfase, une forme recombinante de l'enzyme N-acétylgalactosamine-4-sulfatase[50]. Une autre option thérapeutique est la TCSH, et même la combinaison de l'ERT et de la TCSH a été proposée ; cependant, l'ERT est considérée comme le traitement principal[51].

#### **d. Tumeurs :**

Les tumeurs congénitales de la langue sont souvent kystiques et bénignes. Les kystes de la langue, les kystes dermoïdes et les rhabdomyomes en sont des exemples, et leur histopathologie est bien décrite[52].

##### **i. Kyste dermoïde de la langue :**

Les kystes dermoïdes de la cavité buccale sont rares. Les lésions de la tête et du cou représentent 7 % de tous les kystes dermoïdes et, parmi ceux-ci, 23 % sont situés dans le plancher de la cavité buccale[53]. Ils se présentent sous la forme d'entités rares situés le plus souvent dans la ligne médiane de la langue.

Bien qu'ils soient d'origine congénitale, les kystes dermoïdes de la langue restent inaperçus jusqu'à ce qu'ils augmentent de taille.

Il existe trois variétés histologiques, à savoir les 'vraies' dermoïdes, les épidermoïdes et les teratoïdes.

Le 'vraie' kyste dermoïde est une cavité épithéliale qui présente des kératinisations et ayant des annexes cutanées identifiables qui sont généralement des glandes sébacées et sudoripares, et des follicules pileux au niveau de la paroi du kyste.

Le kyste épidermoïde est tapissé par un simple épithélium pavimenteux avec une paroi fibreuse et sans annexe tandis que le revêtement du kyste teratoïde varie entre l'épithélium pavimenteux simple et épithélium cilié de type respiratoire et contient des dérivés de l'ectoderme, du mésoderme épithélium et/ou endoderme[54].

Tous Les trois types peuvent contenir une matière kératinique dans leurs cavités.

La pathogénie des kystes dermoïdes linguaux est inconnue. La nature congénitale de ces lésions semble suggérer qu'elles résultent d'un développement embryonnaire aberrant.

Embryologiquement, la langue est constituée de deux parties distinctes. La muqueuse des deux tiers antérieurs de la langue se développe à partir du premier arc branchial. Plus précisément, trois bourgeons du mésenchyme primitif, le tuberculum impar médian et les bourgeons linguaux bilatéraux, fusionnent pour former une seule masse à partir de laquelle les deux tiers antérieurs de la langue sont formés.

La muqueuse du tiers postérieur de la langue est formée d'un grand bourgeon médian du mésoderme des deuxième, troisième et quatrième arcs branchiaux, ainsi que les bourgeons linguaux latéraux, qui fusionnent pour former une masse unique à partir de laquelle les deux tiers antérieurs de la langue sont formés. La muqueuse du tiers postérieur de la langue est formée d'un grand bourgeon médian du mésoderme des deuxième, troisième et quatrième arcs branchiaux, et l'éminence hypopharyngienne. La musculature de la langue est issue de la migration antérieure des somites occipitaux.

Un certain nombre de théories différentes ont été proposées pour expliquer la pathogénie du kyste dermoïde. La théorie la plus répandue est qu'ils proviennent de restes épithéliaux résiduels séquestrés lors de la migration médiale des bourgeons latéraux de la langue pendant le développement du segment antérieur de la langue au cours de l'embryogénèse. La présence de blastomères totipotents dans ces enclaves expliquerait la présence de l'une ou des trois couches germinales de base (ectoderme, endoderme et mésoderme) dans la muqueuse du kyste et, par conséquent, le profil observé des kystes épidermoïdes-dermoïdes-teratoïdes.

Il a également été proposé que l'implantation traumatique de l'épithélium pourrait expliquer le développement de ces kystes. Cependant, leur nature congénitale et l'absence de tout antécédent de traumatisme dans la plupart des cas militeraient contre cette théorie.

Une troisième théorie est que les kystes dermoïdes peuvent se développer à partir de bandes épithéliales normales qui sont destinées à former d'autres structures de la langue dérivées de l'épithélium, telles que les glandes séreuses de Von Ebner[55]. Selon cette théorie, ces bandes épithéliales embryonnaires sont déplacées de leur destination prévue et, en l'absence d'une influence inductive appropriée de l'ectomésenchyme, se transforment en structures moins spécialisées telles que les glandes sébacées et les follicules pileux.

Cliniquement, le kyste dermoïde lingual se présente le plus souvent comme un gonflement pâteux et fluctuant de la ligne médiane de la langue, bien qu'un certain nombre des cas précédemment rapportés dans la littérature se soient produits latéralement. En générale, c'est une masse de consistance molle, non compressible, non sensible et non translucide et dont les patients se plaignent souvent d'un élargissement progressif de la langue depuis la naissance, d'une incapacité à fermer la bouche et de difficultés à la mastication. Une déformation de l'arcade dentaire inférieure est également possible[56].

Dans la plupart des cas, les kystes dermoïdes surviennent soit au cours de la première année de vie, soit au cours de l'adolescence. Le nombre important de cas traités pendant l'adolescence peut refléter une augmentation de la taille d'un petit kyste dermoïde asymptomatique en raison d'une activité hormonale accrue pendant la puberté (par exemple, une activité accrue des glandes sébacées).

L'imagerie par résonance magnétique permet de délimiter avec précision le contour d'une lésion de la langue par rapport aux structures environnantes et d'identifier sa relation avec celles-ci, telles que le muscle. Les résultats caractéristiques de l'IRM d'un kyste dermoïde de la langue comprennent une masse uniloculaire bien circonscrite qui présente souvent des foyers hyperintenses dispersés dans un fond hypointense (par rapport au muscle) sur les images pondérées T1. Sur les images pondérées T2, les kystes dermoïdes apparaissent généralement hyperintenses ou hétérogènes.

Les complications résultant des kystes dermoïdes sont inhabituelles. Une infection du kyste peut se produire, entraînant la formation d'un tractus fistulaire. La rupture de la paroi du kyste est peu fréquente et entraîne une réaction de corps étrangers et l'activation de cellules géantes contre la kératine exposée. De rares cas de transformation carcinomateuse dans la paroi du kyste ont été décrits[57].

Le traitement du kyste dermoïde lingual consiste en une excision chirurgicale conservatrice. Dans le cas de lésions extrêmement importantes, la marsupialisation peut être employée, la dissection peut être facilitée en ouvrant le kyste et en aspirant son contenu.

En résumé, bien que rare, le kyste dermoïde doit être pris en compte dans le diagnostic différentiel de la macroglossie chez les nouveau-nés et les adolescents.

## **ii. Rhabdomyosarcome :**

Le rhabdomyosarcome (RMS) est la forme la plus fréquente de sarcome des tissus mous et représente 4,5 % de tous les cas de cancer chez l'enfant[58].

Il s'agit de la troisième tumeur solide extracrânienne la plus fréquente chez l'enfant, après la tumeur de Wilms et le neuroblastome. Le RMS est une tumeur maligne d'origine mésenchymateuse et fait partie du groupe des petites tumeurs bleues à cellules rondes de l'enfance avec le neuroblastome, le lymphome et les tumeurs neuroectodermiques primitives (PNET).

Les RMS proviennent probablement de cellules satellites reliées à l'embryogenèse des muscles squelettiques.

La tête et le cou sont les sites les plus fréquemment touchés, représentant 35 à 40 % de tous les cas, suivis par le tractus génito-urinaire, le tronc et les extrémités[59].

Il existe une distribution bimodale en rapport avec l'âge de survenu avec un pic entre 2 et 6 ans, puis un autre pic entre 10 et 18 ans[60], ce qui reflète la présence de deux principaux sous-types histologiques de RMS :

- Le rhabdomyosarcome embryonnaire (ERMS) pour les jeunes patients, se développant généralement dans les régions tête/cou et génito-urinaire, et
- Le rhabdomyosarcome alvéolaire (ARMS) pour les patients plus âgés, se développant généralement dans le tronc et les extrémités

Les tumeurs de la tête et du cou sont souvent d'histologie embryonnaire, bien que le cuir chevelu et la joue présentent une incidence plus élevée d'histologie alvéolaire.

Les tumeurs de la tête et du cou sont divisées par leur site primitif en trois grands groupes en fonction de leur localisation anatomique et de leur potentiel d'invasion du système nerveux central : orbitaire, paraméningée et non

paraméningée. Les tumeurs paraméningées sont celles qui présentent le plus mauvais pronostic. Les RMS orbitales représentent 75 % de celles de la tête et du cou, et sont associées à un bon pronostic.

Les rhabdomyosarcomes buccaux sont classés dans le groupe des tumeurs non orbitales et non paraméningées, qui présentent un meilleur pronostic et ont tendance à ne pas envahir le système nerveux central. Le taux de survie à cinq ans est d'environ 85% pour ce sous-type de RMS.

Environ 10 % de tous les RMS de la tête et du cou se manifestent dans la cavité buccale[61].

Dans les régions non paraméningée et non orbitale de la tête et du cou, les RMS de la langue reste très rares[62].

Généralement, le RMS de la langue se présente cliniquement en une masse indolore responsable d'une macroglossie, ferme, non ulcéreuse et indolore. En cas d'infiltration locale, des douleurs, une ankyloglossie, une paresthésie et un trismus peuvent être présents[63]. Les RMS primaires de la tête et du cou sont rarement associés à une prolifération lymphatique.

D'autres tumeurs bénignes et malignes telles que l'hémangiome, le fibrome, le rhabdomyome, le lymphangiome et d'autres sarcomes doivent être prises en compte dans le diagnostic différentiel. Dans les cas où une excision totale peut compromettre la fonction de la langue, une biopsie qui fournit suffisamment de tissu pour l'analyse et le diagnostic doit être effectuée.

Les sarcomes des tissus mous peuvent poser un problème de diagnostic en histopathologie de routine, et on dépend généralement de colorants spéciaux pour établir un diagnostic exact.

L'immunohistochimie s'est avérée d'une grande utilité dans ce contexte. Les marqueurs qui sont positifs dans les RMS sont la desmine, la myosine, la myoglobine, la protéine Z, l'actine, la vimentine et l'énolase B.

À l'examen histologique, la desmine, la myogénine, la MyoD1 (Myoblast determination protein 1) et l'actine spécifique des muscles sont les colorants immunohistochimiques les plus couramment utilisés pour identifier le RMS.

La vimentine est un marqueur de la différenciation mésenchymateuse et la desmine indique la différenciation musculaire et ces deux éléments ensemble peuvent localiser toutes les tumeurs d'origine myogénique.

La myoglobine, la myosine et la protéine Z sont présentes dans toutes les tumeurs des muscles squelettiques et, avec la desmine et la vimentine, elles peuvent identifier le RMS avec une grande précision.

L'ERMS est présent chez environ 75% des patients et présente une grande variabilité cytologique, censée représenter les étapes progressives de la morphogenèse musculaire.

L'ARMS est présent chez environ 25% des patients et apparaît histologiquement similaire au parenchyme pulmonaire.

La pathogénie du RMS reste inconnue, mais on pense qu'elle est due à la perturbation de la croissance et de la différenciation des cellules progénitrices des muscles squelettiques.

Les taux de guérison du RMS atteignent maintenant environ 70 %, ce qui reflète en grande partie les progrès réalisés par l'Intergroupe du Comité d'étude des rhabdomyosarcomes (IRSC), créé en 1972[64].

Dans les données de l'IRSC sur le RMS de la tête et du cou, une survie sans récurrence à trois ans de 75 % a été notée pour les patients atteints de RMS non orbitaire et non paraméningée[65]. Le RMS est plus agressif chez les adultes que chez les enfants. Le mauvais pronostic chez l'adulte serait dû à la combinaison d'un stade avancé de la tumeur, d'une histologie défavorable, d'une tolérance réduite au traitement et d'autres facteurs biologiques inconnus.

La thérapie multimodale est le pilier de la prise en charge du RMS, à côté de l'ablation chirurgicale ou de la biopsie. La radiothérapie peut être utilisée pour éradiquer les cellules tumorales résiduelles sur le site primaire ou pour traiter une affection persistante importante. La chirurgie est essentielle pour la prise en charge des patients atteints de RMS résecable, car elle permet d'éviter la radiothérapie et ses complications à long terme, sans compromettre la survie. En générale, les patients qui peuvent se faire enlever complètement leur tumeur ont de meilleurs résultats cliniques que ceux chez qui une affection résiduelle subsiste. Actuellement, tous les patients atteints de rhabdomyosarcome reçoivent une chimiothérapie.

Les données de l'IRSC montrent une amélioration significative de la survie générale et sans progression avec l'utilisation de la polychimiothérapie. Une combinaison de vincristine, d'actinomycine D et de cyclophosphamide (VAC) a constitué le schéma thérapeutique standard dans la plupart des cas de RMS.

Les effets secondaires d'une thérapie multimodale agressive pour le RMS peuvent être importants. Certaines complications de la vincristine ont été signalées, notamment l'alopécie, la neurotoxicité et des paresthésies/douleurs au niveau des mâchoires et des dents. L'actinomycine D et le cyclophosphamide sont connus pour produire une dépression médullaire, une ulcération de la muqueuse buccale, des douleurs abdominales et des nausées/vomissements. La chimiothérapie a également des effets négatifs sur le développement des dents.

La radiothérapie est également associée à des complications touchant la cavité buccale, notamment des mucosites, des troubles de la croissance et des caries dentaires, ainsi qu'à un risque de développement d'une malignité secondaire après l'irradiation.

L'intervention chirurgicale peut aller jusqu'à l'excision radicale exigeant une glossectomie totale, selon la réponse à la chimiothérapie combinée et selon le risque de récurrences[66].

Bien que de nombreux progrès aient été réalisés pour mieux comprendre et traiter le RMS, il existe toujours des difficultés concernant les tumeurs situées dans des endroits rares comme la langue. La thérapie multimodale est la référence en matière de prise en charge. Comme l'intervention chirurgicale est cruciale pour le traitement de la plupart des cas de RMS, le bon timing de la chirurgie représente une importante composante.

## **2. Macroglossie acquise :**

Les causes acquises d'une vraie macroglossie sont généralement apparentes à partir des antécédents et de l'examen physique.

L'hypertrophie acquise de la langue est généralement localisée, bien que certaines conditions systémiques acquises soient connues pour produire également une hypertrophie généralisée de la langue.

### **a. Tumeurs :**

Les tumeurs acquises de la langue ont tendance à être malignes.

Elles se développent souvent de façon insidieuse, les lymphomes et les carcinomes épidermoïdes en sont des exemples.

### **i. Les lymphomes :**

Les lymphomes représentent la troisième néoplasie la plus fréquente à l'échelle mondiale et constituent 3 % des tumeurs malignes. Leur prévalence augmente progressivement au rythme annuel de 3 %.

La classification des tumeurs de l'OMS, qui résultent des tissus hématopoïétiques et des tissus lymphoïdes, permet de distinguer les néoplasies lymphoïdes, selon la lignée cellulaire et leur différenciation, en :

- Le lymphome de Hodgkin ;
- Néoplasie des cellules B ;
- Néoplasie périphérique à cellules B ;
- Les proliférations de cellules B à potentiel malin incertain ;
- Néoplasie à cellules T ;
- Néoplasie périphérique à cellules T/NK ;
- Proliférations de cellules T à potentiel malin incertain

La principale caractéristique histopathologique du lymphome de Hodgkin est la présence de cellules Reed-Stenberg (binucléées ou multinucléées, avec des noyaux gros et clairs et des nucléoles "yeux de hibou" intensément colorés).

Les cellules Reed-Stenberg mentionnées ci-dessus ne se trouvent pas dans le lymphome dit non hodgkinien, une catégorie qui comprend toutes les autres entités histopathologiques qui ne sont pas liées à la maladie de Hodgkin. La variété histologique considérable des lymphomes non hodgkiniens implique des problèmes de classification importants, bien que d'un point de vue

morphologique, nous puissions identifier deux formes principales de LNH :

- Formes nodulaires (ou folliculaires), caractérisées par un aspect nodulaire régulier. Elles affectent l'ensemble des ganglions lymphatiques ou la zone extranodale ;
- Formes étendues, dans lesquelles les cellules néoplasiques sont uniformément réparties sur le tissu affecté.

D'un point de vue clinique et dans presque tous les cas, le lymphome de Hodgkin est une lésion nodulaire qui touche rarement les zones extranodales, alors que les LNH ont fréquemment une apparition extranodale.

En outre, alors que la maladie de Hodgkin se propage dans les groupes nodaux de manière contiguë, dans le LNH, l'évolution nodale se fait de manière aléatoire ; cela signifie qu'elle ne se fait pas de manière contiguë, mais est plutôt imprévisible (évidemment, cet aspect a des répercussions importantes sur le protocole thérapeutique).

En dehors de l'âge, il existe plusieurs facteurs de risque associés au LNH :

- 1) L'immunodéficience primaire ou acquise ;
- 2) Les maladies auto-immunes (syndrome de Sjögren, LES, polyarthrite rhumatoïde, maladie cœliaque), surtout si elles sont traitées par des médicaments immunosuppresseurs ;
- 3) Agents infectieux, tels que :
  - Les virus herpétiques (EBV, associé à la forme africaine du lymphome de Burkitt, HHV8, associé au sarcome de Kaposi et présent dans certaines formes de LNH chez les sujets séropositifs) ;

- le VHC, dont l'association avec le lymphome non hodgkinien est considérée comme très élevée dans plusieurs pays européens où la prévalence de cette infection est élevée) ;
- H. Pylori, associé à un ulcère peptique et à un lymphome gastrique MALT ;

4) Exposition professionnelle à des agents chimiques nocifs ;

5) Facteurs héréditaires.

Les principaux sites les plus fréquemment touchés sont[67]:

- Ganglions lymphatiques supraclaviculaires et latéro-cervicaux (en ce qui concerne les sites nodaux)
- Sites extranodaux (20 à 30 % des cas) tels que l'anneau de Waldeyer, le tube digestif, la peau et le tissu sous-cutané.

Dans les stades plus avancés, il y a l'implication fréquente de la moelle osseuse et de la rate, ce qui provoque une splénomégalie, presque constante sous la forme immunoblastique. Une splénomégalie sévère indique généralement une progression leucémique.

Au niveau de la cavité buccale, elles peuvent provenir du tissu lymphoïde associé à la muqueuse (anneau de Waldeyer) ou provenir d'infiltrations de tissu non lymphoïde. Les sites les plus touchés sont les amygdales (55 % des cas buccaux) et le palais (30 % des cas).

Il existe par contre des manifestations sporadiques qui touchent la langue (2% des cas), le plancher buccal (2 % des cas) et le trigone rétromolaire (2 % des cas).

La localisation intra-orale n'est pas fréquente (3 à 5 % des cas) et les premières manifestations de la maladie s'y produisent rarement[68].

Cliniquement, l'atteinte de la langue se manifeste par une tuméfaction asymptomatique, souvent associée à une ulcération des muqueuses. Cette augmentation volumique de la langue peut donner à celle-ci une coloration rouge violacé, avec des zones nécrotiques-ulcéreuses bien délimitées.

La langue est souvent douloureuse et dure à la palpation.

Des complications secondaires à cette macroglossie peuvent se manifester telle qu'une dyspnée, des saignements probablement dû à des blessures par morsure de la langue.

Le scanner cervical et ORL avec injection de produits de contraste montre souvent une lésion solide au niveau de la langue pouvant être de tailles variables et qui peut atteindre les muscles du plancher buccal. Le scanner peut mettre en évidence également des ganglions lymphatiques augmenté de tailles dans les zones sous mandibulaires et latéro-cervicale.

Afin d'établir un diagnostic précis, une biopsie avec examen histologique de la langue sont effectués ainsi que des examens biologiques hématologiques voire une biopsie ostéoméduleuse et des scanners du thorax, de l'abdomen et du bassin qui peuvent révéler une hypertrophie des ganglions lymphatiques dans d'autres régions

Les résultats de la biopsie de la langue en profondeur peuvent révéler selon le type de lymphome un infiltrat polymorphe dense et sous-muqueux composé d'un mélange de petits lymphocytes T, de lymphocytes B, d'histiocytes et d'éosinophiles avec la présence ou l'absence des grandes cellules Reed-Sternberg mononucléaires[69].

En plus du faible nombre de cas signalés dans la littérature, cette maladie est également caractérisée par peu de signes et de symptômes, et une ressemblance fréquente et dangereuse avec des pathologies bucco-dentaires bénignes. Il est évident que ces caractéristiques sont potentiellement responsables d'un diagnostic incorrect ou tardif et d'une sous-estimation de la pathologie, ce qui aggrave considérablement le pronostic.

Le pronostic, en effet, dépend strictement du type histologique et est sans aucun doute corrélé à la pose rapide du diagnostic.

## **ii. Le carcinome épidermoïde de la langue :**

Les carcinomes épidermoïdes de la tête et du cou sont rares chez les jeunes adultes, et rares dans la tranche d'âge pédiatrique. Environ 1 cas sur 1000 des carcinomes épidermoïdes de la tête et du cou se produira chez des patients âgés de 20 ans ou moins[70].

Le carcinome épidermoïde ou squamous cell carcinoma (SCC) de la langue est une malignité rare chez les enfants de moins de 15 ans[71].

Les chercheurs pensent que la pathologie du carcinome épidermoïde chez les enfants est une entité distincte, différente du carcinome épidermoïde dans la population adulte. Sur le plan épidémiologique, le SCC chez les patients pédiatriques n'est pas associé aux mêmes facteurs de causalité que chez les adultes, comme la consommation du tabac et de l'alcool.

Il est plus difficile à diagnostiquer pathologiquement et il est plus agressif que son homologue adulte.

Chez les enfants, les adolescents et les jeunes adultes, on pense que le SCC de la tête et du cou est étiologiquement distinct de celui des adultes plus âgés en raison d'une exposition limitée à des facteurs de risque tels que le tabac ou l'alcool. Les syndromes génétiques par exemple, l'anémie de Fanconi, la xeroderma pigmentosum, le KID syndrome (keratitis = kératite, ichthyosis = ichthyose, deafness = surdité) ou d'autres facteurs de risque génétiques non identifiés, peuvent contribuer à cette différence, en particulier chez les patients pédiatriques qui ne sont pas exposés à ces facteurs. Il peut également apparaître dans d'autres cas comme une seconde malignité après une chimiothérapie intensive[72].

Chez les jeunes patients atteints de SCC de la tête et du cou, la langue buccale est le site primaire le plus fréquent.

Dans une étude des cas figurant dans le National Cancer Database (NCDB) , il a été signalé que 76 % des cas de SCC de la tête et du cou chez les jeunes patients provenaient de la langue, contre 33 % chez les patients plus âgés[73].

Le carcinome épidermoïde de la langue est une tumeur agressive avec une forte prédisposition à la récurrence et au décès.

La symptomatologie qui peut se présenter en cas de carcinome épidermoïde de la langue est une macroglossie dont la tuméfaction augmente de taille progressivement avec ou sans tuméfaction d'un côté du cou selon l'extension de la lésion avec à l'examen physique à la palpation de la masse qui est généralement ferme, fixe et non sensible. Des ganglions lymphatiques peuvent être également palpés.

L'examen doit rechercher une kératite ou une perte de l'audition dans le cadre du KID syndrome.

La masse peu plus ou moins envahir les structure avoisinante de la langue notamment les glandes salivaires ou la gencive[74].

Le diagnostic du carcinome épidermoïde est basé sur des critères histologiques et se fait de la même manière pour le patient pédiatrique que pour la population adulte. Une biopsie de la masse est donc réalisée pour l'étude histopathologique.

Ainsi, des difficultés à distinguer le carcinome épidermoïde des autres processus cellulaires réactifs ou inflammatoires peuvent survenir tant dans la population pédiatrique que dans la population adulte.

Des similitudes histopathologiques entre les processus réactifs hautement prolifératifs ont été mis en évidence selon des études, tels que l'hyperplasie pseudo-épithéliomateuse et le carcinome épidermoïdes[75]. Toutefois, contrairement aux patients adultes, l'incidence du carcinome épidermoïde est plus faible et, par conséquent, les attentes en matière de malignité sont moindres dans la population pédiatrique. Cette situation, associée à toute incertitude histologique, peut contribuer à retarder le diagnostic.

Une TDM est pratiqué pour identifier l'extension des lésions qui peuvent impliquer le palais mou et dur, la région nasopharyngée, l'espace pré-épiglottique, les amygdales et/ou les cordes vocales. Et également pour recherchés les ganglions suspectés métastatiques.

Les complications les plus fréquentes que le carcinome épidermoïde de la langue peut causer est un trismus et une dysphagie pouvant entrainer une cachexie.

Compte tenu de sa rareté et de l'absence de tout traitement standard, la gestion du SCC de la langue chez les enfants s'appuie sur les résultats d'essais réalisés chez les adultes. Le taux de survie global à 5 ans pour un stade avancé est de 30 à 35 % [76].

Le traitement de choix pour le SCC oral pédiatrique est une large résection locale tout en essayant d'éviter l'impact significatif de la radiothérapie dans la population pédiatrique, y compris les séquelles, telles que la malignité secondaire.

La défaillance locorégionale est la principale cause de récurrence chez les patients atteints d'une forme avancée de la maladie. La récurrence du carcinome a été considérablement réduite après l'ajout d'une radiothérapie postopératoire.

Il est probable que le contrôle local ne soit pas atteint à un taux plus élevé chez les enfants. Par conséquent, certaines études ont également recommandé une résection chirurgicale agressive et la radiothérapie chez les jeunes patients [77]. La situation devient problématique lorsque la masse est non résécable car les options de traitement sont alors limitées à la radiothérapie seule.

L'adjonction de la chimiothérapie n'a pas amélioré statistiquement le taux de survie ou de contrôle local par rapport à la radiothérapie seule. Par conséquent, il n'existe actuellement aucun traitement standard de la SCC non résécable de la langue.

L'administration simultanée de chimiothérapie et de radiothérapie est une approche prometteuse pour le traitement des patients atteints de SCC avancé et non résécable de la région de la tête et du cou [78].

La chimio radiothérapie implique l'utilisation de la radiothérapie simultanément avec des agents chimiothérapeutiques spécifiques pour potentialiser les effets locaux des radiations (radio sensibilisation). Ainsi, un meilleur contrôle local peut être obtenu sans augmenter les doses de rayonnement, ce qui limite les effets toxiques. De nombreux agents de radiosensibilisation peuvent être impliqués, notamment le cisplatine, le carboplatine, la bléomycine, le paclitaxel et l'hydroxyurée. Des données récentes montrent que l'utilisation d'une chimioradiothérapie concomitante peut entraîner une amélioration significative du taux de survie global par rapport à la radiothérapie seule dans les cancers avancés de la tête et du cou[79].

En raison du fait que les patients pédiatriques ont une incidence plus élevée de lymphadénite, la présence de lymphadénopathie cervicale ne justifie pas nécessairement un traitement supplémentaire[80].

#### **b. Troubles endocriniens :**

##### **i. L'hypothyroïdie congénitale :**

L'hypothyroïdie congénitale (HC) atteint approximativement 1/2000 jusqu'à 1/4000 nouveau-né.

Les aspects cliniques de l'hypothyroïdie congénitale sont souvent discrets et beaucoup de nouveaux nés restent non diagnostiqués à la naissance. Cela est dû en partie au passage des hormones thyroïdiennes maternelles à travers le placenta qui peuvent être mesurés dans le sérum sanguin du cordon ombilical.

Les symptômes de l'hypothyroïdie congénitale sont initialement non décrits ; toutefois, l'histoire maternelle et de la grossesse peuvent fournir des indices et orienter le diagnostic. Dans 20% des cas, la gestation s'étend au-delà de 42 semaines[81]. Une maladie auto-immune thyroïdienne maternelle peut également être retrouvée ou un régime alimentaire faible en iode. Un traitement accidentel par administration de l'iode radioactif au cours de la grossesse est rare mais doit être recherché. Ces nouveau nés sont généralement calmes, hypotonique et peuvent dormir tout au long de la nuit. Les autres symptômes peuvent inclure des cris rauques et une constipation. Une hyperbilirubinémie néonatale persistante plus de trois semaines est fréquente et donc la présence d'un ictère. Cela est dû à la non maturation hépatique de la glucuronyl transférase.

Jusqu'à un tiers des nouveaux nés ont un poids de naissance supérieur au neuvième percentile. L'hormone thyroïdienne est également importante en la formation et la maturation de l'os. Cela peut aboutir à un élargissement de la fontanelle postérieure supérieur à 5mm. Les signes les plus communs sont une hernie ombilicale, une peau marbrée et une macroglossie. La bouche du nouveau née reste légèrement ouverte révélant la macroglossie ainsi que d'autres signes pouvant être secondaire a cette dernière : la lenteur à la tétée et troubles de succion, les difficultés à la déglutition et à la respiration associant une respiration nasale bruyante avec même un risque de fausses routes.

Histologiquement, la macroglossie est secondaire a l'augmentation du diamètre des fibres musculaires, en particuliers ceux du tiers antérieur de la langue ce qui explique l'augmentation du volume de celle-ci[82].

En plus de l'ictère persistant et le refus de tétées, qui sont les aspects cliniques les plus marquants à la naissance, on retrouve l'apparition de signes tardives évoquant le diagnostic : retard de croissance disharmonieux, un retard aux acquisitions et un hypométabolisme. Le retard des premiers sourires était souvent noté.

Quelques enfants ayant l'hypothyroïdie congénitale peuvent avoir un goitre palpable. Il est généralement retrouvé dans la dyshormonogénèse thyroïdienne où il y a une production anormale de l'hormone thyroïdienne.

L'hypothyroïdie congénitale semble être associée à un risque élevé de malformations congénitales. Dans une étude chez 1420 enfants ayant cette pathologie, les malformations congénitales extra-thyroïdiennes avaient une prévalence de 8,4%**[83]**. La majorité de ces malformations étaient cardiaques. Autres malformations associés seraient des cheveux hérissés, la fente palatine, des anomalies neurologiques et des malformations génito-urinaires. Il est également remarqué que l'incidence de l'hypothyroïdie congénitale est augmentée chez les patients ayant le syndrome de Down.

L'HC est classifiée en des formes permanentes ou transitoires qui peuvent être divisés en des étiologies primaire, secondaire ou périphérique.

L'HC est défini en tant qu'une déficience en hormones thyroïdiennes présent à la naissance. Ce déficit est le plus souvent secondaire à un problème de développement de la glande thyroïde (dysgénésie) ou à un trouble de la biosynthèse des hormones thyroïdiennes (dyshormonogénèse). Ces troubles sont responsables d'un hypothyroïdisme primaire. L'hypothyroïdisme secondaire ou centrale présent à la naissance résulte suite à un déficit de l'hormone thyro-stimulante (TSH). La carence congénitale de la TSH peut rarement être isolée

(causé par la mutation de la sous unité beta du gène de la TSH) [84], mais plus souvent associée à d'autres carences notamment des hormones pituitaires, dans le cadre de l'hypoactivité de la glande hypophyse.

L'hypothyroïdie périphérique est une catégorie séparée secondaire à des défauts de transport, de métabolisme ou de l'action de l'hormone thyroïdienne.

La dysgénésie thyroïdienne représente 85% des hypothyroïdies congénitales primaire permanente, pendant que les erreurs innées de la biosynthèse de l'hormone thyroïdienne (dys hormonogénèse) représentent 10% à 15% des cas. L'HC secondaire ou centrale peut être présente avec un déficit isolé en TSH, mais elle est associée le plus souvent à un hypopituitarisme congénital.

Dans les pays avec des programmes de dépistage néonatal mis en place, les nouveaux nés ayant l'HC sont diagnostiqués après détection par des tests de dépistage. Le diagnostic est confirmé par une élévation du TSH sérique et une diminution du taux de T4 ou de T4 libre. Les autres tests de diagnostic, tel que la scintigraphie thyroïdienne et scanner, l'échographie thyroïdienne, ou le dosage sérique de la thyroglobuline peuvent aider à identifier la véritable étiologie en cause, bien que le traitement puisse être initié sans ces tests.

La Levothyroxine est le traitement de choix ; la dose initiale recommandée est 10 à 15mcg/kg/jour [85]. Le but immédiat du traitement est l'élévation rapide du T4 sérique au-delà de 130nmol/L (10 ug/dl) et la normaliser le taux du TSH sérique.

La TSH sérique et la T4 libre doivent être mesurés tous les 1 à 2 mois les 6 premiers mois de vie, et tous les 3 à 4 mois par la suite.

En générale, le pronostic des enfants diagnostiqués au dépistage néonatal et ayant commencé le traitement précocement est excellent, avec un QI similaire à la fratrie ou aux camarades de classe avec une apparence, un développement et un comportement normaux.

## **ii. L'acromégalie :**

L'acromégalie, également connue sous le nom d'excès d'hormone de croissance (gigantisme), est une maladie rare. Elle survient lorsque l'hypophyse produit excessivement d'hormone de croissance et la libère dans le sang.

Dans la plupart des cas, l'affection touche les adultes, mais elle peut aussi se produire chez les enfants. Comme les enfants sont encore en pleine croissance, un excès d'hormone de croissance peut entraîner une croissance très rapide de leur squelette, ce qui conduit à un état appelé gigantisme et donc une taille inhabituellement grande.

L'incidence de l'acromégalie est estimée à être de trois à quatre cas par million par an, alors que le gigantisme est extrêmement rare, avec environ 100 cas signalés à ce jour[86].

Les signes et les symptômes de l'acromégalie chez les enfants sont nombreux :

- Les changements très précoces de la voix chez les garçons.
- Agrandissement des traits du visage
- Mains et pieds élargis
- Organes élargis (cœur, foie, reins, etc.)

- **Macroglossie**
- Cordes vocales élargies
- Transpiration excessive
- Fatigue (asthénie physique)
- Maux de tête
- Douleurs articulaires
- Grande taille de poitrine (thorax en tonneau)
- Peau grasse ou épaisse
- Problèmes de sinus et ronflements
- Problèmes de vision

Cependant, la plupart des manifestations cliniques d'acromégalie dans l'enfance sont insidieuses et vont généralement passer inaperçue ou seront insuffisamment reconnue par les proches et les parents. Certains sont mal interprétés comme une croissance normale ou des changements de développement, par exemple, l'augmentation spectaculaire en taille de chaussures et en augmentation rapide de la taille. D'autres symptômes subtils, tels que des maux de tête et de légers troubles visuels sont généralement du à l'effet de masse d'une tumeur, et peuvent également être négligés à un stade précoce jusqu'à ce qu'elles deviennent invalidantes.

La cause la plus fréquente de l'acromégalie est la tumeur de l'hypophyse. La plupart des tumeurs de l'hypophyse sont bénignes.

En général, les adénomes hypophysaires et les tumeurs produisant de la (GH) présentant des signes de gigantisme sont très rare dans l'enfance[87].

Parmi les adénomes producteurs de GH, il y a des tumeurs qui sécrètent une seule hormone, tandis que les soi-disant adénomes mixtes produisent simultanément de la GH et de la PRL par deux types de cellules distinctes.

Des études ont démontré que les adénomes hypophysaires chez les sujets jeunes étaient différents de ceux des adultes ayant l'acromégalie[88].

La plupart des adénomes hypophysaires chez les enfants sont des macroadénomes avec extension supra et parasellaire et l'incidence des tumeurs hypophysaires invasives est également plus élevée chez les enfants que les adultes[89].

Le traitement le plus courant de l'acromégalie consiste en l'ablation chirurgicale de la tumeur hypophysaire, éventuellement en combinaison avec une radiothérapie et/ou avec un traitement médicamenteux. Le dépistage génétique des marqueurs de l'acromégalie familiale est également un aspect important de la prise en charge de l'acromégalie dans la forme pédiatrique. Environ la moitié des cas de gigantisme hypophysaire et d'acromégalie chez les enfants se produisent dans le contexte d'une mutation germinale identifiable[90].

Plusieurs modalités thérapeutiques ont été utilisées dans le traitement de l'hypersécrétion de GH. Pour les adénomes hypophysaires bien circonscrits, la chirurgie transsphénoïdale est le traitement de choix et peut être curative.

La radiothérapie, utilisée comme traitement d'appoint ou primaire, a également réussi à induire une normalisation modérée des taux d'hormone de croissance.

Toutefois, l'utilisation de l'irradiation présente des inconvénients majeurs sous la forme d'une efficacité retardée dans la réduction des niveaux de GH et d'une incidence élevée d'hypopituitarisme après le traitement.

Les plus grands progrès réalisés ces dernières années dans le traitement de l'excès de GH a été dans domaine de la thérapie médicale. Le développement d'analogues de la somatostatine, comme l'octréotide, a représenté un ajout majeur à l'arsenal pharmacologique pour l'hypersécrétion de GH.

Les effets secondaires des analogues de la somatostatine se présentent principalement sous la forme de légers troubles gastro-intestinaux transitoires et d'un risque accru de calculs biliaires. Une thérapie pharmacologique supplémentaire comprend la bromocriptine, un agoniste de la dopamine, qui peut fournir un traitement médical adjuvant du gigantisme et qui s'est révélé sans danger lorsqu'il est utilisé chez les enfants pendant une période prolongée[91].

Suite à la macroglossie retrouvée, ces patients peuvent avoir des difficultés d'élocution et de déglutition, une apnée du sommeil ou même une obstruction des voies respiratoires. Dans ce cas, l'intervention chirurgicale peut être indiquée. Le traitement a pour visé non seulement de réduire la taille de la langue mais aussi à augmenter la taille du cavum oris et ainsi améliorer la parole, la déglutition et la mastication.

Les concentrations d'hormone de croissance et de facteur de croissance de l'insuline doivent être stables avant de pouvoir procéder à la réduction de la langue sinon il y'aurait un risque que la langue reprenne une grande taille.

Afin de prévenir les complications après une réduction de la langue, il faut respecter les structures nerveuses et vasculaires importantes.

Au moins un nerf lingual, une artère linguale et un nerf hypoglosse doivent être préservés.

La langue doit ensuite être reconstruite pour obtenir le meilleur résultat fonctionnel et esthétique possible.

Le goût et la mobilité de la langue ne sont que rarement affectés. La parole peut être altérée au départ mais se rétablit généralement d'elle-même en quelques semaines. Un orthophoniste peut être en mesure d'apporter son soutien à l'enfant.

Parfois, la sensibilité de la langue diminue, mais elle se rétablit généralement spontanément en quelques semaines[92].

### **c. Pathologie systémique :**

#### **i. L'amylose :**

Les amyloses appartiennent au groupe des maladies conformationnelles des protéines. Elles sont liées à la capacité de certaines protéines d'acquérir une structure tertiaire instable et de se polymériser sous forme de fibrilles d'amylose insolubles dans la substance extracellulaire de différents tissus. Plus d'une vingtaine de protéines peuvent être amyloïdogènes chez l'homme.

Ces dépôts extracellulaires de protéines mal repliées sont colorés au rouge Congo et produisent une biréfringence verte pathognomonique sous microscopie optique polarisée.

L'amyloïdose peut être localisée ou systémique, et est classé selon le type de protéines anormale concerné (Tableau 1);

Type	Précurseur protéique	Atteintes (par ordre de fréquence)	Traitements
AL	Chaîne légère d'immunoglobuline	Rein, cœur, tube digestif, foie, nerfs, tissus mous	Chimiothérapies, symptomatiques, transplantation d'organes
AA	Protéine amyloïde A	Rein, tube digestif, foie, rate, cœur (rare)	Contrôle de la maladie inflammatoire ou infectieuse responsable
Aβ2M	β2-microglobuline	Articulations, os, canal carpien, macroglossie	Transplantation rénale, membrane de dialyse perméable pour la β2-microglobuline
ATTR sénile	Transthyrétine non mutée	Cœur, canal carpien	Symptomatique, thé vert, doxycycline
ATTR héréditaire	Transthyrétine mutée	Nerfs périphériques, dysautonomie, cœur, vitré (dépendant de la mutation responsable)	Transplantation hépatique (mutation Met 30), symptomatique, diflunisal, tafamidis
Afib	Chaîne α du fibrinogène	Rein, foie	Dialyse, transplantation rénale ou hépatique
AApoA1	Apolipoprotéine A1	Rein, foie, cœur, larynx, peau	Symptomatique, transplantation d'organe

**Tableau 1:** Les principales formes d'amylose systémique.

Le type le plus courant étant l'amylose à chaîne légère (AL) [93].

L'amylose AL est une maladie liée au dépôt extracellulaire de chaînes légères libres (ou plus rarement de chaînes lourdes : amylose AH)

d'immunoglobulines monoclonales produites par une population monoclonale de cellules B. Cette population est le plus souvent plasmocytaire avec une infiltration médullaire faible, en moyenne de 7 % [94] mais environ 40 % des patients ont plus de 10 % de plasmocytes sur la ponction médullaire et donc souvent un diagnostic de myélome peut être posé. L'évolution vers un myélome symptomatique est rare.

L'amylose AL peut affecter n'importe quelle partie du corps, à l'exception du cerveau[95].

La présentation clinique est extrêmement polymorphe en raison du grand nombre d'organes pouvant être le siège de dépôts. L'atteinte la plus fréquente est rénale touchant environ deux tiers des patients, la plus grave est l'atteinte cardiaque responsable d'une cardiopathie restrictive.

L'amylose AL systémique peut s'accompagner de manifestations cliniques très variées, puisque tous les organes peuvent être atteints à l'exception du système nerveux central[96]. Les symptômes au diagnostic sont donc très divers et souvent peu spécifiques, expliquant le délai diagnostique parfois long : les plus fréquents de ses symptômes étant l'asthénie et la dyspnée[97].

À l'intérieur de la cavité buccale, la langue est le site le plus fréquemment touché et présente des papules, des nodules, des pétéchies, un purpura, un ulcère ou une macroglossie.

Les amyloses sont un exemple de pathologie systémique produisant une macroglossie lisse, généralisée et symétrique. Occasionnellement, la macroglossie est la première manifestation de l'amylose[98].

Elle se présente cliniquement sous forme d'un élargissement indolore, diffus et symétrique de la langue[99]. Cette hypertrophie peut progresser au point que la parole devient difficile pour les patients et peut être responsable d'une agueusie et un amaigrissement.

La macroglossie a été signalée dans 10 à 20 % des cas d'amylose[100].

Des associations comme une insuffisance cardiaque et un syndrome néphrotique, une hypertrophie myocardique, une hépatomégalie et une baisse du facteur X et certains signes ou symptômes comme des hématomes palpébraux, en plus de la macroglossie doivent faire évoquer le diagnostic, d'autant plus qu'il existe une gammopathie monoclonale.

Une biopsie de la langue et un examen histopathologique sont nécessaires pour confirmer le diagnostic d'amylose.

Le diagnostic des amyloses est uniquement histologique et repose sur la mise en évidence de dépôts amorphes colorés par le rouge Congo en microscopie optique et présentant un dichroïsme et une biréfringence jaune/vert en lumière polarisée[101], ou par l'observation en microscopie électronique de fibrilles amyloïdes de 7 à 10 nm de diamètre, disposées en tous sens. En première intention, il convient de réaliser une biopsie non invasive : graisse abdominale ou glandes salivaires accessoires, complétée en cas d'échec par la biopsie d'un organe atteint (biopsie rénale, hépatique, digestive, etc.)

Du fait de la difficulté de porter un diagnostic de certitude du type d'amylose sur la présentation clinique, il est fondamental de réaliser un typage des dépôts amyloïdes à l'aide des techniques d'immunofluorescence directe ou d'immunohistochimie en utilisant un panel d'anticorps spécifiques (anticorps anti-chaînes légères kappa et lambda, anticorps anti-SAA, anti-lysozyme, anti-apolipoprotéine A1, et anti-transthyrétine).

Le pronostic étant bien meilleur si le traitement intervient avant la survenue d'une atteinte cardiaque symptomatique ou d'une insuffisance rénale, il est indispensable de faire le diagnostic le plus rapidement possible en étant très attentif aux signes cliniques et par la recherche systématique d'une albuminurie chez les patients porteurs d'une gammopathie monoclonale.

Les options de traitement de l'amylose systémique comprennent la chimiothérapie avec ou sans autogreffe de cellules souches, tandis que l'amylose localisée peut être traitée par chimiothérapie ou par exérèse chirurgicale[102].

La chimiothérapie vise à faire disparaître le clone médullaire producteur de la chaîne légère monoclonale. Son efficacité doit être régulièrement évaluée par le dosage sérique des chaînes légères libres d'immunoglobuline. Le traitement de référence actuel est l'association d'un alkylant et de fortes doses de dexaméthasone, efficace chez deux tiers des patients[103].

Le traitement chirurgical de la macroglossie a été rapporté dans la littérature, mais les complications et la morbidité associées pour le patient peuvent s'avérer problématiques.

La réduction chirurgicale de la langue en cas d'amylose peut entraîner un gonflement oral important et, par conséquent, les trachéotomies électives doivent toujours être envisagées en préopératoire[104].

## **B. Macroglossie relative :**

On parle de macroglossie relative quand on évalue les signes et les symptômes de macroglossie chez un patient sans retrouver une cause spécifique de l'élargissement apparent de la langue.

Dans cette catégorie de macroglossie, la langue peut apparaître normale, fissurée, flasque ou malformée d'une manière inhabituelle.

L'évaluation microscopique et histologique dans la macroglossie relative reste peu satisfaisante. Les données histologiques retrouvent des structures linguales normales et aucune cause identifiable pour la macroglossie suspectée cliniquement.

Toutefois, le point en commun chez les patients ayant une macroglossie relative est le dysfonctionnement clinique de la langue. Quel que soit la raison (le sous-développement mandibulaire ou maxillaire, dystonie linguale...), la langue de ces patients fonctionne comme si elle était anormalement large relativement par rapport à la taille de la cavité orale où elle se trouve.

La langue est donc de taille normale, mais semble relativement grande par rapport aux structures anatomiques environnantes et dont les résultats histologiques sont normaux.

## **1. Macroglossie congénitale**

De toutes les affections de cette catégorie, le syndrome de Down est le plus décrit dans la littérature

### **a. Troubles syndromiques :**

#### **i. Le syndrome de Down :**

Le syndrome de Down (SD) est la cause génétique la plus courante de déficience intellectuelle et est couramment observé en médecine générale. Cette maladie porte le nom d'un médecin britannique, John Langdon Down, qui a décrit le syndrome en 1866. La prévalence globale varie de 1 pour 800 à 1 200 naissances[105] vivantes en fonction de l'acceptabilité et de la disponibilité du dépistage prénatal, de la survie et de l'interruption médicale des grossesses du syndrome de Down dans le monde. Les facteurs associés à une diminution de la survie sont les malformations cardiaques, les infections respiratoires fréquentes

et la leucémie infantile. Au cours des trois dernières décennies, l'espérance de vie globale des personnes atteintes du syndrome de Down a considérablement augmenté grâce à l'amélioration des soins et à la prise en charge précoce des complications.

Dans le syndrome de Down, toutes les cellules ou certaines d'entre elles contiennent une copie supplémentaire du chromosome 21. Ce chromosome 21 supplémentaire est responsable des caractéristiques physiques et développementales de la trisomie 21. En fonction du type d'anomalie chromosomique à l'origine du chromosome 21 supplémentaire, le SD est classé en trois catégories :

- **Trisomie 21** : C'est le type le plus courant et il est présent dans environ 95 % des cas. Dans la trisomie 21, chaque cellule du corps possède 47 chromosomes. Le chromosome supplémentaire est d'origine maternelle et se produit en raison d'une erreur de division cellulaire appelée non-disjonction lors de la méiose maternelle 1.
- **Translocation du syndrome de Down** : Dans environ 3 à 4 % des cas, le chromosome 21 supplémentaire se fixe sur un autre chromosome acrocentrique tel que 13, 14, 15 ou 21. C'est ce que l'on appelle la translocation Robertsonienne.
- **Mosaïcisme** : Il est défini comme la présence de deux ou plusieurs lignées cellulaires différentes chez un individu à partir d'un seul ovule fécondé. Dans le syndrome de Down en mosaïque, toutes les cellules n'ont pas une copie supplémentaire du chromosome 21, certaines ont une lignée cellulaire normale de 46 chromosomes et certaines ont des lignées cellulaires anormales de 47 chromosomes avec le chromosome 21 supplémentaire.

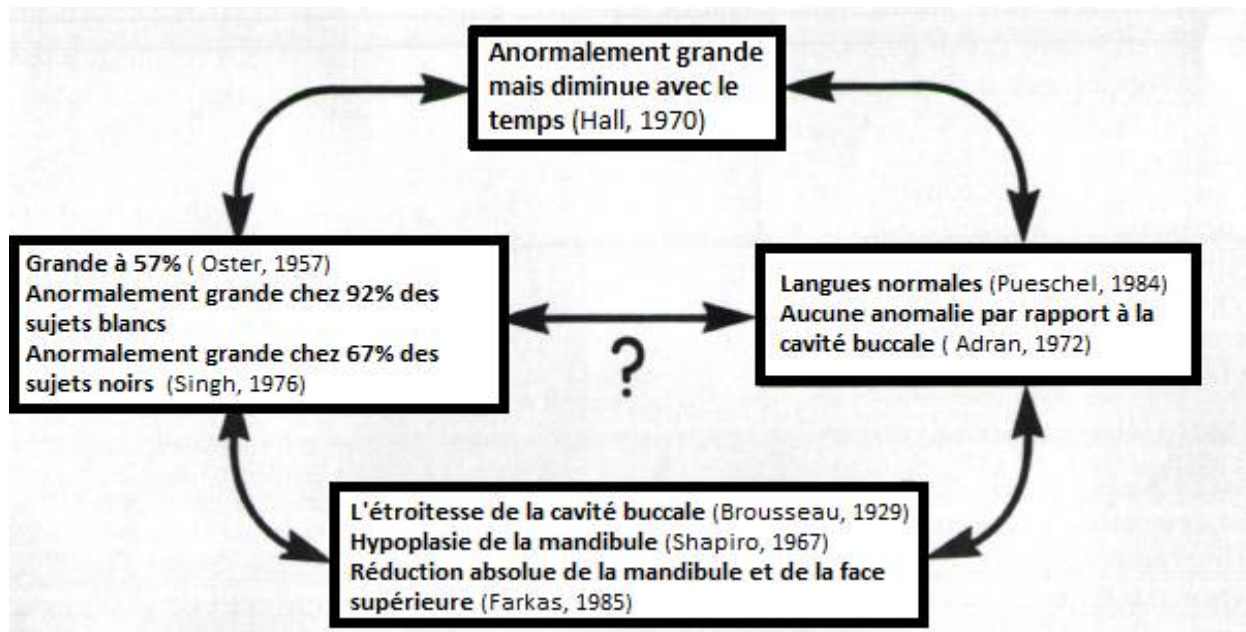
Le diagnostic est posé à la naissance ou peu après. Cependant, il peut être difficile à établir chez les prématurés.

Les principales caractéristiques diagnostiques sont l'apparence physique distinctive, une croissance insuffisante et un retard de développement. Les signes et les symptômes peuvent être variables.

Les personnes atteintes du syndrome de Down peuvent présenter les caractéristiques physiques suivantes

- Brachycéphalie avec occiput plat, fontanelle large et ouverte
- Profil facial plat, arête nasale plate
- Langue saillante, petite bouche et donc l'aspect d'une **macroglossie relative**
- Petites oreilles dysplasiques basses et décollées
- Inclinaison vers le haut des fentes palpébrales, plis épicanthique, strabisme
- Un cou court et large, avec excès de peau
- Mains courtes et larges, doigts courts et larges, petits phalange moyenne du 5e doigt (clinodactylie), pli simien
- Augmentation de l'espace entre les 1ers et 2ème orteils
- Hypotonie, hyper-extensibilité/hyper-flexibilité, absence du réflexe moro.

La taille intrinsèque de la langue et la nature précise de la protrusion de la langue souvent signalée dans le syndrome de Down est un sujet controversé (figure 12).



**Figure 13:** Schéma sur la controverse concernant la taille de la langue dans le syndrome de Down.

Des études ont démontrées que la texture de la langue du nouveau-né atteint du syndrome de Down est généralement normale et qu'avec l'âge, on observe une fissuration de la langue et une hypertrophie papillaire excessive.

Au fur et à mesure que l'enfant grandit, l'aspect clinique d'une langue protubérante vue dans la bouche devient un trait commun du visage.

Ces enfants présentent fréquemment des difformités de la parole, de la salivation excessive, une respiration bruyante et d'autres signes et symptômes de macroglossie.

Plusieurs analyses des données anthropomorphiques corrobore sur la principale physiopathologie du syndrome de Down qui peut être liée à la taille intrinsèque de la langue, au tonus musculaire de la langue ou simplement à l'encombrement de la langue dans les limites des petites arcades dentaires et de la petite taille de la cavité buccale[106].

Chez les patients atteints du syndrome de Down, la macroglossie et l'hypoplasie mandibulaire et faciale (micrognathie) sont toutes deux décrites[107].

Cette macroglossie est relative, la langue est grande par rapport aux limites osseuses de la cavité buccale, mais son volume absolu n'est pas supérieur à celui de la langue normale[108]. Elle est liée à l'hypoplasie du milieu du visage et de la mandibule.

L'analyse microscopique de la langue dans le syndrome de Down révèle une hypertrophie papillaire et une inflammation chronique. Il est douteux que ces anomalies elles-mêmes expliquent suffisamment le dysfonctionnement de la langue et l'hypertrophie clinique souvent signalés[109].

Les options thérapeutiques comprennent la résection du coin postérieur médian de la langue, la réduction par radiofréquence (des tissus sous-muqueux de la langue postérieure pour cicatriser et rétrécir cette zone), ou la distraction mandibulaire.

Le fait de savoir que les enfants atteints du syndrome de Down présentent une macroglossie relative n'affectera pas l'objectif du traitement chirurgical consistant à augmenter la taille des voies respiratoires rétroglottées, afin d'éviter la complication la plus redoutée notamment l'apnée de sommeil, en réduisant la taille de la langue postérieure ou en déplaçant la langue plus vers l'avant, mais cela pourrait affecter la réflexion sur les utilisations relatives de la distraction mandibulaire et de la chirurgie de réduction du volume de la langue. Chez les patients atteints de macroglossie relative, la distraction mandibulaire ou d'autres moyens d'augmenter les limites osseuses de la cavité buccale pourraient être plus efficaces que les efforts de réduction du volume de la langue[110].

## **2. Macroglossie acquise**

### **a. Cause fonctionnelle : mal adaptation post chirurgie orthognathique.**

La chirurgie orthognathique est un traitement courant pour les patients présentant un prognathisme mandibulaire sévère, mais l'ostéotomie mandibulaire peut influencer les composants fonctionnels des tissus mous, notamment la langue et les voies aériennes pharyngées. Plusieurs études ont montré des modifications de la langue, de l'hyoïde, des voies aériennes pharyngées et de la posture de la tête après une chirurgie de recul mandibulaire[111].

L'analyse des patients ayant subi une correction chirurgicale du prognathisme mandibulaire a permis de définir un groupe de patients dont l'histologie et la taille de la langue sont normales, mais qui présentent des symptômes de macroglossie après un recul mandibulaire[112].

Lorsque le volume de la cavité buccale est réduit par une réduction mandibulaire, la langue se repositionne normalement en dessous et en avant comme une réponse physiologique adaptative.

Cela protège les voies respiratoires et diminue la taille relative de la langue dans la cavité buccale. En cas d'échec de ce repositionnement physiologique, il existe une macroglossie fonctionnelle ou relative[113].

Les signes de macroglossie fonctionnelle après une intervention chirurgicale comprennent l'instabilité de la position des incisives, des problèmes d'élocution et de maintien des voies aériennes ainsi que des troubles de déglutition.

Il a été signalé que la langue se déplace vers l'arrière après une chirurgie de recul mandibulaire, ce qui entraîne un empiètement sur les voies respiratoires[114].

En tant que réaction compensatoire pour maintenir des voies respiratoires adéquates, une extension de la tête a été observée après une chirurgie de recul mandibulaire.

La position de la langue et son effet sur les voies respiratoires peuvent être analysés avec plus de précision en évaluant la position de l'hyoïde. L'hyoïde est unique en ce sens qu'il ne s'articule avec aucun autre os et que sa position est déterminée par de nombreux muscles et ligaments. Il a été rapporté que l'hyoïde se déplaçait en inféropostérieur immédiatement après une chirurgie de recul mandibulaire et revenait proche de sa position initiale.

Ces complications disparaissent généralement au cours de la première année suivant la mise en place de l'opération mandibulaire [115]. En cas de risque d'obstructions des voies aériennes supérieures, une glossectomie peut être indiquée.

Cependant, un grand nombre d'études antérieures se sont concentrées sur les modifications du squelette et des tissus mous après une chirurgie de recul de la mandibule par Ostéotomie avec Clivage sagittal du ramus (SSRO = sagittal split ramus osteotomy). L'ostéotomie verticale intra-orale du ramus (IVRO=Intra oral vertical ramus osteotomy) est une autre méthode chirurgicale fréquemment utilisée pour corriger le prognathisme mandibulaire. Cette procédure présente de nombreux avantages par rapport à la SSRO, tels qu'une plus faible incidence de blessure du nerf alvéolaire inférieur, une simplicité technique, un temps chirurgical réduit et la possibilité d'obtenir un rééquilibrage biologique du condyle.

La macroglossie peut créer une instabilité dentaire et squelettique après un traitement orthodontiques ou une chirurgie orthognathique pour un prognathisme mandibulaire. Dans la littérature, une glossectomie partielle peut être suggérée pour un bon pronostic post-traitement. La plupart des cas de glossectomie partielle publiés sont des chirurgies en deux temps, en raison de la crainte d'une obstruction postopératoire des voies respiratoires. Cependant, avec le développement des techniques de chirurgie orthognathique et de la méthode de fixation, les inquiétudes concernant l'obstruction postopératoire des voies respiratoires se sont atténuées[116].

#### **b. Elévation de la langue : l'angine de Ludwig.**

L'angine de Ludwig est une cellulite gangreneuse rapidement progressive impliquant l'espace submandibulaire décrite pour la première fois par Wilhelm Fredrick Von Ludwig en 1836.

Avant l'ère des antibiotiques, l'expansion et le déplacement rapides des structures anatomiques de la cavité buccale et de l'oropharynx résultant de cette infection ne pouvaient être efficacement prévenus. L'obstruction des voies respiratoires était par conséquent l'issue la plus fréquente de cette maladie, avec des taux de mortalité atteignant 54% à 60% historiquement rapportés [117].

Bien que la disponibilité et l'utilisation aisées de l'antibiothérapie intraveineuse, associées à une sécurisation agressive des voies respiratoires, aient considérablement réduit la mortalité spécifique à la maladie, cette infection reste une menace redoutable pour la population des patients pédiatriques. On rapporte qu'un cas sur 3 ou 4 d'angine de Ludwig survient chez les enfants [118] et la mortalité due à cette infection dans la population pédiatrique avoisine encore 10 % à 17 % [119]. La reconnaissance et le traitement précoces de ce processus pathologique sont primordiaux pour obtenir une issue favorable.

Traditionnellement, l'angine de Ludwig a été considérée comme une infection affectant principalement les adultes ayant une mauvaise dentition. Des études récentes indiquent toutefois que 27 % à 30 % des cas d'angine de Ludwig surviennent dans la population pédiatrique [120].

Chez les enfants, l'angine de Ludwig n'a une source odontogène identifiée que dans 50 % des cas [121], ce qui contraste avec l'incidence de 70 à 90 % d'origine odontogène rapportée chez les adultes [122].

D'autres sources étiologiques chez les enfants incluent les lacérations de la muqueuse buccale, la sialadénite sous-mandibulaire et les fractures de la mandibule. Des rapports de cas ont également impliqué la gingivostomatite herpétique, le perçage de la langue et la surinfection de la malformation vasculaire lymphatique comme facteurs de causalité.

L'angine de Ludwig a également été signalée chez des enfants atteints de maladies systémiques telles que le déficit immunitaire et le diabète sucré.

Les isolats de culture bactérienne obtenus lors du drainage chirurgical des abcès de Ludwig varient, mais sont typiquement mélangés avec des espèces aérobies et anaérobies, y compris des streptocoques, des staphylocoques et des bactéroïdes.

Dans une récente méta-analyse de 29 cas d'angine de Ludwig pédiatrique, les streptocoques se sont développés chez 40 % des patients pour lesquels des résultats de culture ont été rapportés ; les bacilles gram-négatifs et les anaérobies ont été trouvés dans 25 % et 20 % des cas, respectivement.

Les patients atteints d'angine de Ludwig présentent classiquement une myriade de signes et de symptômes focaux et systémiques. Les symptômes focaux peuvent inclure des douleurs de la langue et de la gorge, une dysphagie, un trismus, une dysphonie et de la salivation excessive. Ils s'accompagnent souvent de signes locaux à l'examen physique, tels qu'une tuméfaction bilatérale évolutive des zones sous-mandibulaires et sous-mentales au niveau du cou, une induration ferme du plancher buccal et un déplacement œdémateux postérieur et supérieur de la langue.

Une autre cause de l'élévation de la langue et des symptômes de macroglossie est l'angine de Ludwig. L'infection entraîne une élévation de la langue et du plancher de la bouche, créant une **macroglossie relative** [123].

Avec l'extension de l'infection, le développement d'une glossite peut transformer cette affection en une forme de macroglossie vraie [124].

Le pilier du traitement curatif de l'angine de Ludwig est l'antibiothérapie intraveineuse.

Le choix des antibiotiques varie selon les auteurs, bien que l'on utilise fréquemment une pénicilline ou un dérivé de la pénicilline avec ou sans couverture anaérobie supplémentaire par la clindamycine ou le métronidazole.

L'administration de stéroïdes pour réduire l'inflammation et augmenter la pénétration des antibiotiques est également indiquée pour réduire la nécessité d'une voie aérienne artificielle.

La décompression chirurgicale de la cellulite, autrefois considérée comme un élément essentiel du traitement de l'angine de Ludwig, est actuellement réservée aux cas ne répondant pas au traitement médical ou présentant des signes cliniques de formation d'un abcès localisé lors de l'examen physique initial.

### **c. Affections systémiques : myxœdème**

Le myxœdème est une cause fréquemment rapportée de macroglossie. La littérature décrit bien les modifications œdémateuses des muqueuses du nez, du pharynx et du larynx dans le myxœdème, mais il existe peu de documentation concernant l'atteinte de la langue.

Les modifications œdémateuses du pharynx poussent la langue hors de la cavité buccale, provoquant ainsi une macroglossie relative [125].

L'hypothyroïdie sévère non traitée peut conduire à une urgence médicale connue sous le nom de coma myxœdémateux. Il s'agit d'un état rare mais grave, mettant en jeu le pronostic vital, qui survient normalement chez les personnes souffrant d'hypothyroïdie sévère prolongée et non traitée, déclenchée par une infection, une insuffisance cardiaque, un traumatisme ou une maladie cérébrovasculaire. Elle se caractérise par une hypothermie, une altération de l'état mental, une hypercapnie et une hypoventilation [126].

Le myxœdème généralisé diffère du coma myxœdémateux, qui se produit en raison de dépôts anormaux de mucopolysaccharides dans les tissus. Dans le myxœdème, il y a une diminution de la régulation de la formation des glycosaminoglycanes, qui sont hydrophiles et constituent le tissu conjonctif.

Les glycosaminoglycanes s'accumulent dans l'espace interstitiel dans des régions dispersées du corps.

Normalement, les hormones thyroïdiennes empêchent la surexpression de ces composés extracellulaires sécrétés par les cellules du tissu conjonctif. En cas de diminution des hormones thyroïdiennes, les molécules hydrophiles s'accumulent et l'eau a tendance à être piégée, provoquant ainsi un œdème. Ce

processus peut se produire n'importe où dans le corps, y compris dans la région oropharyngée, ce qui entraîne une protrusion de la langue et donc une macroglossie relative.

Dans le myxœdème, le dépôt de mucopolysaccharides et l'extravasation de protéines dans les tissus du visage, de la langue et des structures pharyngées entraîneraient une constriction des voies aériennes supérieures et prédisposeraient à leur obstruction.

Le myxœdème est également reconnu comme une cause de certaines dysfonctions du système respiratoire, à savoir l'insuffisance musculaire respiratoire et l'altération de la pulsion ventilatoire provoquant ainsi parfois un syndrome d'apnée obstructive du sommeil [127].



***Diagnostic  
de la macroglossie***

## **VI. Diagnostic de la macroglossie :**

Le diagnostic clinique de la macroglossie n'est pas toujours facile, car la langue s'adapte parfois à l'espace limité disponible dans la cavité buccale après un traitement orthodontique.

La taille de la langue peut être évaluée soit par mesure directe, soit indirectement en mesurant son empreinte sur un matériau d'empreinte approprié.

Récemment, l'imagerie par résonance magnétique (IRM) a également commencé à être utilisée pour cette mesure.

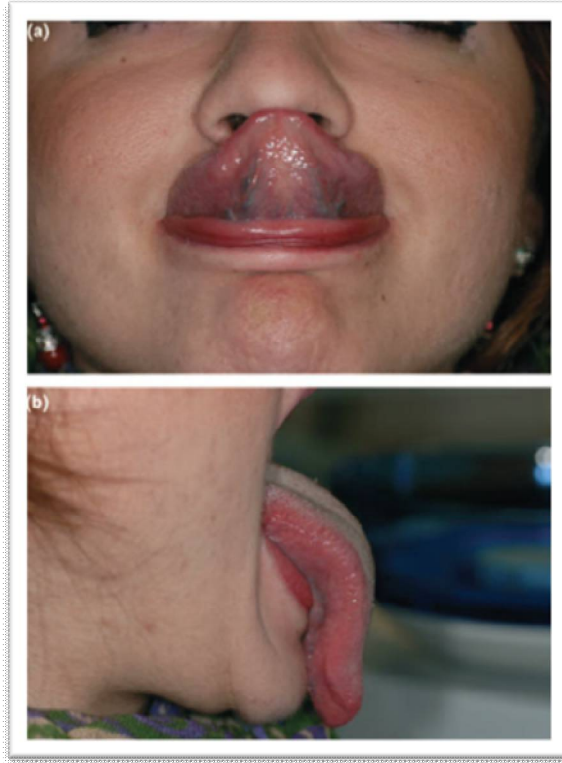
Il existe plusieurs caractéristiques cliniques et céphalométriques qui peuvent aider le clinicien à reconnaître la présence ou l'absence de macroglossie. Toutes ces caractéristiques ne sont pas toujours présentes, et leur présence n'est pas nécessairement pathognomonique pour le diagnostic de macroglossie.

### **1. Les Caractéristiques cliniques :**

- Une langue intensément élargie et/ou allongée, large et plate,
- Une Bécance (antérieure ou postérieure)
- Prognathisme mandibulaire
- Malocclusion de classe III avec ou sans occlusion croisée antérieure et postérieure
- Posture chronique de la langue entre les dents au repos (exclure la posture habituelle d'une langue de taille normale)
- Basculement buccal des dents postérieures (courbe de Wilson accentuée à l'arcade supérieure, courbe inverse à l'arcade inférieure)

- Courbe de Spee (figure 14) accentuée dans l'arcade maxillaire
- Courbe de Spee inversée dans l'arcade mandibulaire.
- Augmentation de la largeur transversale des arcades mandibulaire et maxillaire.
- Diastème (figure 15) ou écartements dans la dentition mandibulaire ou maxillaire.
- Crénelures sur la langue (marques d'impression aux points de contact avec les dents),
- Glossite (due à une respiration buccale chronique)
- Troubles de l'articulation et de la parole.
- Asymétrie des arcades maxillaires ou mandibulaires associée à une langue asymétrique.
- Difficultés à manger et à déglutir (cas graves)
- Instabilité de la mécanique orthodontique ou des procédures chirurgicales orthognathique qui, dans des circonstances normales, seraient stables.
- Problèmes des voies respiratoires, tels que l'apnée du sommeil, secondaires à une obstruction orale ou oropharyngés
- Hypersialorrhée

Un examen clinique typique pour confirmer la macroglossie est la capacité du patient à étendre sa langue de manière à atteindre le menton ou la pointe du nez (Figure 13).



**Figure 14:** Patient ayant une macroglossie pouvant étendre sa langue jusqu'à la pointe du nez (a) et le menton (b).

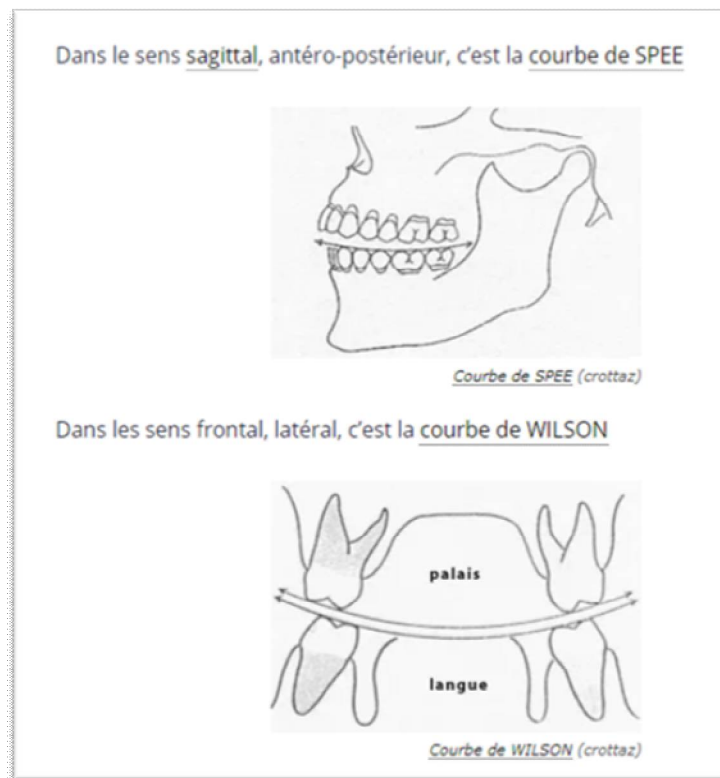
## 2. Les caractéristiques radiographiques céphalométriques

En plus de l'examen clinique, il existe également des caractéristiques radiographiques céphalométriques qui aident au diagnostic de la macroglossie :

- La langue occupe toute la cavité buccale et s'extrude par une béance antérieure.
- Protrusion dentoalvéolaire mandibulaire ou bimaxillaire
- Surangulation des dents antérieures maxillaires
- Surangulation des dents antérieures de la mandibule.

- Croissance mandibulaire excessivement disproportionnée avec protrusion dentoalvéolaire
- Rétrécissement des voies respiratoires oropharyngées
- Augmentation de l'angle gonial
- Augmentation de l'angle du plan mandibulaire
- Augmentation de l'angle du plan occlusal mandibulaire

Néanmoins, l'évaluation céphalométrique seule n'est pas toujours suffisante pour le diagnostic de la macroglossie. Il a été démontré qu'aucune évaluation diagnostique ne peut être plus efficace qu'un examen clinique solide[128].



**Figure 15:** Schéma montrant les courbes occlusales de Spee et de Wilson.



**Figure 16:** Enfant atteint de macroglossie présentant une occlusion latérale. Une béance antérieure est présente ainsi que des diastèmes autour des incisives latérales supérieures et des dents antérieures inférieures.

La langue atteint sa taille adulte approximative vers l'âge de 8 ans [129]. L'évaluation de la langue doit comprendre des examens cliniques, radiographiques et fonctionnels relatifs à l'interférence avec la parole, la mastication, les voies respiratoires et la stabilité du traitement.

La plupart des béances ne sont pas liées à la macroglossie.

En fait, il a été établi que la fermeture de la béance par chirurgie orthognathique permet à une langue normale, qui est un organe très adaptable, de se réadapter au volume modifié de la cavité buccale avec une faible tendance à la récurrence.

Si c'est le cas d'une vraie macroglossie qui est présente avec une béance, alors une instabilité de la chirurgie orthognathique peut se produire avec une tendance à la récurrence de la béance.

### **3. Les moyens diagnostiques :**

L'approche initiale pour identifier la présence d'une macroglossie doit être basée sur des critères cliniques subjectifs (tels que la morphologie et la protrusion de la langue) et sur les altérations de l'articulation, de la déglutition et de la respiration.

Par la suite, l'évaluation doit commencer par une histoire clinique et un examen physique complets, y compris un arbre généalogique d'au moins trois générations.

En fonction de l'étiologie suspectée, des examens de laboratoire tels que des tests de la fonction thyroïdienne, un caryotype et un dépistage métabolique élargi, ainsi que des études de laboratoire (radiographies latérales du crâne ou imagerie par résonance magnétique) peuvent être demandés. Ces études appuieront le diagnostic de macroglossie en montrant une langue qui occupe toute la cavité buccale et dépasse la crête alvéolaire en position de repos. Des tests fonctionnels doivent également être demandés pour identifier les altérations de la parole, de la mastication ou de la perméabilité des voies respiratoires.

Les études invasives telles que les biopsies peuvent être utilisées dans les lésions localisées de la langue pour le diagnostic des néoplasmes et des maladies d'origine systémique. Lorsqu'on soupçonne que la macroglossie peut être associée à des entités syndromiques, un processus de diagnostic complexe est nécessaire en raison de la grande diversité des syndromes associés à ce trouble. Tous les patients devraient subir au moins une échographie abdominale pour exclure d'autres manifestations cliniques du syndrome de Beckwith Wiedemann, car il s'agit du syndrome le plus fréquemment associé à la macroglossie.



***Complications  
de la macroglossie***

## VII. Complications de la macroglossie :

### 1. Respiratoires :

Une des conséquences les plus graves de la macroglossie est l'obstruction des voies respiratoires supérieures.

Une langue hypertrophiée peut obstruer le nasopharynx et entraîner une obstruction totale des voies respiratoires et une anoxie cérébrale [130]. Une telle obstruction des voies respiratoires est généralement exacerbée lorsque la personne est en position couchée, car, en raison de la gravité, la base de langue élargie peut plus facilement obstruer l'oropharynx et l'hypopharynx et peut même affecter la déglutition.

Une obstruction chronique peut induire une hypoventilation alvéolaire qui causera une hypoxie, une hypercapnie et une hypertension pulmonaire ou un cœur pulmonaire.

La macroglossie peut aussi être associée avec des troubles respiratoires du sommeil.

Ceux-ci sont caractérisés par une respiration anormale qui est exacerbée durant le sommeil et qui peut aller de l'apnée de la prématurité à l'apnée obstructive du sommeil.

Une glossectomie partielle et/ou une adénoamygdalectomie permettraient généralement d'améliorer la condition.

L'AOS peut avoir des conséquences négatives sur la santé et le développement si elle n'est pas traitée. Elle peut résulter en une hypoxie, une insuffisance du cœur droit ou une mort subite.

Bien que la macroglossie est une cause importante d'AOS, une ankyloglossie peut aussi en être la cause. Dans le cas d'une macroglossie modérée avec une ankyloglossie, la frénotomie peut être le seul traitement nécessaire.

## **2. Phonétique :**

La langue est considérée comme étant un des articulateurs les plus importants pour la parole. Les 2/3 antérieurs ont un rôle important en modifiant la cavité orale pour la production des voyelles ou en contactant le palais et les crêtes alvéolaires pour la production des consonnes.

La macroglossie va affecter les sons faits par le bout de la langue contre les arcades maxillaires et mandibulaires ou contre le palais. Ce sont principalement au niveau des bilabiales (« p », « b »), des plosives apico-alvéolaires (« t », « d ») et des fricatives alvéolaires (« s », « z ») que des erreurs vont survenir.

Les sons alvéolaires vont plutôt être produits avec un contact de la langue sur ou entre les dents ou un contact de la surface dorsale de la langue sur les incisives. Ceci donne un placement articulaire incorrect et va affecter l'intelligibilité de la parole.

## **3. Alimentation :**

La macroglossie est souvent associée avec des difficultés alimentaires. La mastication et le stade oral de la déglutition, incluant le contrôle de la salive, dépendent fortement de la fonction de la langue.

La macroglossie entraîne une altération du mouvement postérieur de la langue. L'alimentation par sonde gastrique peut, dans certains cas, être nécessaire.

#### **4. Salivation :**

La salivation extra-orale est considérée normale chez le jeune enfant, mais peut persister dans le cas d'une macroglossie puisque celle-ci peut empêcher un scellement labial adéquat.

Elle peut causer des problèmes tels qu'une irritation de la peau, une augmentation des infections orales et péri-orales, des problèmes d'hygiène, un changement fréquent des vêtements et une déshydratation. Elle peut aussi entraîner l'isolement social à cause de l'odeur, des contacts physiques diminués et de la tendance à éviter les individus qui salivent trop.

#### **5. Traumatismes :**

La macroglossie peut aussi être la cause de traumatismes, car la langue trop large est interposée entre les dents. Certains patients rapportent des blessures répétées à la surface de la langue qui sont causées par des morsures. Ces blessures causeraient des saignements, de la douleur et des difficultés à la mastication.

#### **6. Autres complications :**

- Les patients ayant une macroglossie rapportent souvent des difficultés à mastiquer, ce qui peut provoquer des douleurs au niveau de l'articulation temporo-mandibulaire.

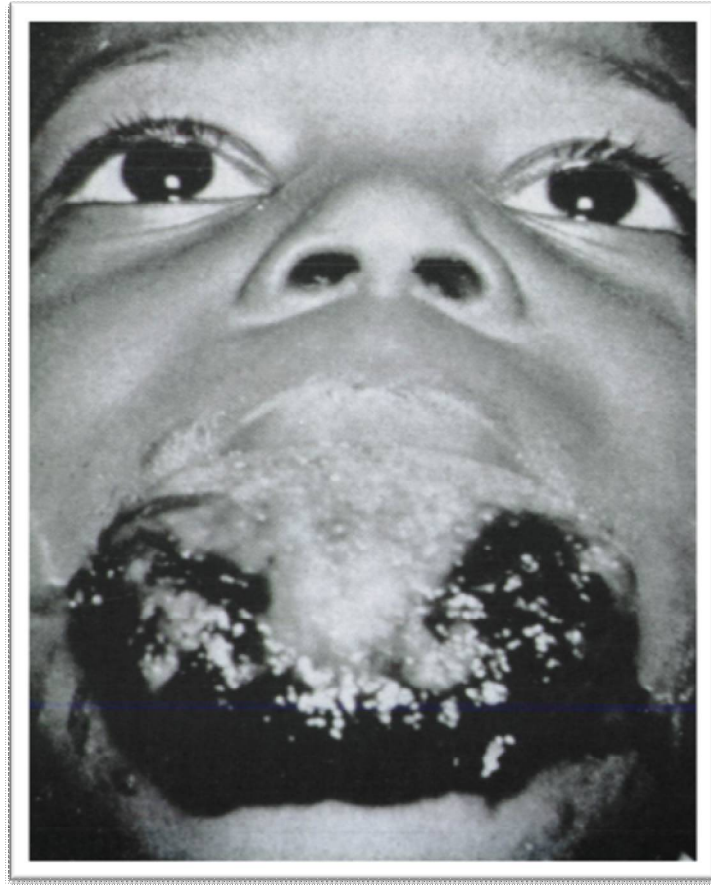
- La macroglossie peut également être responsable d'un espacement généralisé des dents. Plusieurs auteurs ont décrit le rôle de la langue dans la cavité buccale. Il est suggéré que lorsque la langue est au repos, il pourrait bien y avoir un équilibre entre les forces externes et internes exercées sur les dents.

Les dents sont cependant soumises à une variété de forces provenant de la mastication, des lèvres, des joues et de la langue. Qu'elles soient intermittentes ou continues, ces forces sont suffisamment importantes pour produire un déplacement des dents. Une langue de grande taille exerce une force sur les arcades dentaires ou interfère entre elles, ce qui est considéré comme un facteur étiologique important qui provoque ou maintient une béance.

Si une vraie macroglossie est présente en même temps qu'une béance, une déstabilisation du traitement orthognathique et de la chirurgie orthognathique est probable et la béance aura tendance à récidiver [131]. Par conséquent, dans certains cas, une réduction de la langue peut être nécessaire pour assurer un pronostic meilleur après le traitement.

- En raison de sa relation avec l'apparence physique, la macroglossie a des implications esthétiques, car elle peut être perçue comme une déficience intellectuelle, ce qui génère de la détresse chez les membres de la famille et chez le patient[132].

- L'exposition constante de la langue protubérante à l'air peut entraîner un assèchement, une infection secondaire, une hémorragie, une ulcération et une nécrose (figure 16).



**Figure 17:** Apparence d'une malformation lymphatique lors d'une infection aiguë des voies respiratoires supérieures.

La langue protubérante est hémorragique, sèche, fissurée et nécrosée.



***Traitement  
de la macroglossie***

## **VIII. Traitement de la macroglossie :**

Le traitement de la macroglossie dépend de son étiologie et implique généralement la correction de la maladie systémique à l'origine de l'augmentation de la masse de la langue, un traitement orthodontique, une intervention chirurgicale et/ou une radiothérapie.

L'approche du diagnostic et du traitement doit être pluridisciplinaire afin de réduire le risque de troubles permanents des fonctions maxillo-faciales et du langage.

Pour le choix du traitement, il faut prendre en compte le type et la taille de la malformation, les structures anatomiques impliquées et l'infiltration des tissus environnants.

### **1. Les indications du traitement :**

La macroglossie est définie par une hypertrophie de la bouche et/ou de la base de la langue. Une indication absolue, tant à l'état aigu qu'à l'état chronique, pour le traitement de la macroglossie, est le maintien de la perméabilité des voies respiratoires. Une indication plus relative pour le traitement est la dysphagie secondaire à la taille de la langue orale, altérant la mobilité de la langue et la mastication.

Chez les nourrissons et les jeunes enfants, la diminution de la mobilité de la langue augmente le risque de fausse route en réduisant la capacité à manipuler facilement le bol alimentaire dans la cavité buccale et l'oropharynx. Les patients plus âgés adaptent généralement leur régime alimentaire pour éviter les risques de fausse route.

La mastication est directement altérée lorsque la langue hypertrophiée recouvre les dents, ce qui entraîne des traumatismes répétés de la langue qui blessent la surface de celle-ci, provoquant saignements et douleurs.

La macroglossie peut entraîner des troubles de l'élocution en raison de la mobilité réduite de la langue due à sa taille et à la douleur. Cela nuit à la prononciation et à l'articulation.

Chez l'enfant en croissance, la macroglossie induit secondairement une béance et une position dentaires anormales en raison de l'induction d'un élargissement mandibulaire et maxillaire et d'un élargissement des espaces intradentaires. Cela entraîne une perte supplémentaire de fonction et modifie l'apparence du visage, ce qui peut entraîner une préoccupation psychosociale importante.

## **2. Le traitement médical :**

Le traitement médical comprend des mesures conservatrices visant à réduire le gonflement et le saignement, par exemple dans le cas d'un traumatisme par morsure ou dans le cas des lymphangiomes, où l'on peut utiliser, entre autres, des agents sclérosants, la cryothérapie, l'électrocautérisation, les stéroïdes et l'embolisation. Cela permet de corriger des complications telles que l'obstruction des voies respiratoires, les altérations de l'articulation de la parole, la déformation mandibulaire, les déformations dentaires et esthétiques, en essayant toujours de préserver le goût, la sensibilité et les mouvements de la langue.

Une attention particulière à l'amélioration de l'hygiène dentaire est essentielle à tout traitement médical de la macroglossie.

### 3. Le traitement chirurgical :

Le traitement le plus fréquemment rapporté de la macroglossie est la chirurgie (glossectomie) qui ne doit être appliquée que dans les cas où l'effet désiré ne peut être obtenu par un traitement conservateur.

#### a. Indications :

Dans certains cas de macroglossie, le traitement de choix est la chirurgie. L'indication absolue de la chirurgie est l'obstruction des voies aériennes, et les indications relatives sont la dysphagie, les problèmes de déglutition, de succion, de mastication, de phonétique, des problèmes esthétiques ou de salivation secondaires à la macroglossie.

Aucun critère clinique précis indiquant une glossectomie n'a encore été rapporté dans la littérature ; cependant, il existe des cas de macroglossie acquise où les symptômes sont si graves que des interventions chirurgicales sont nécessaires en plus du **traitement de la maladie sous-jacente**.

La décision d'un traitement chirurgical doit être prise dans trois situations :

- La présence de déficits fonctionnels (altération de la déglutition et de l'articulation, une sialorrhée ou une obstruction des voies respiratoires) ;
- Des modifications dentosquelettiques dues à la force excessive exercée par la langue sur les structures anatomiques environnantes, telles que l'augmentation de l'angle mandibulaire et de la hauteur faciale antérieure avec une béance ;
- Et les répercussions psychosociologiques dues à l'apparence physique du patient, à la protrusion de la langue et à une probable salivation involontaire qui donne une fausse impression d'un handicap mental.

Il n'y a pas de consensus par rapport au moment optimal pour faire la chirurgie.

Certains disent qu'elle est généralement indiquée avant l'âge de 6 mois. D'autres auteurs suggèrent que la chirurgie ne soit pas effectuée avant l'âge de 6 mois puisque la taille de la langue continue de croître dans les premiers mois de vie ou qu'il pourrait y avoir une amélioration de la condition à partir de 6 mois. En effet, chez certains patients, la macroglossie peut se corriger spontanément durant le développement grâce à la croissance orofaciale et au repositionnement de la base de la langue. Si une chirurgie de réduction de la langue est prévue, elle doit être faite avant de débiter les traitements orthodontiques. La glossectomie diminuerait les risques de récurrence lors de chirurgie orthognathique.

#### **b. Techniques :**

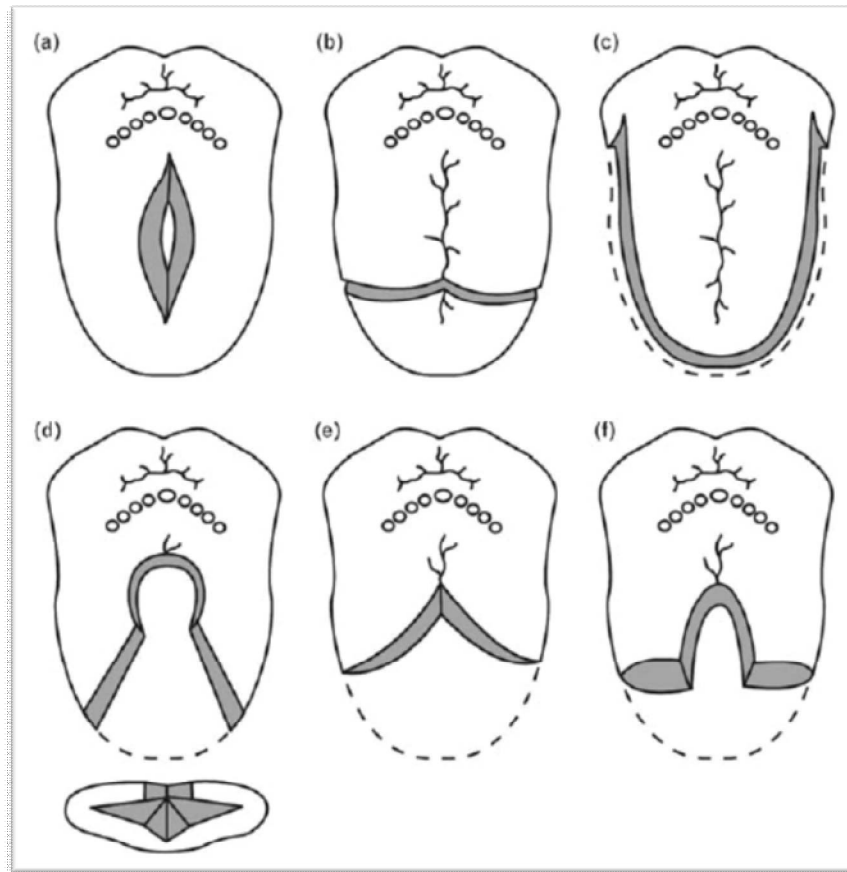
La glossectomie se fait sous anesthésie générale. La chirurgie de réduction de la langue peut se faire selon différentes techniques. Le bout de la langue, l'apex, est la partie la plus sensible pour les sensations somatiques et le goût.

Il a été suggéré que l'excision de l'apex de la langue doit être évitée puisque c'est la partie la plus mobile et la plus sensible. Les techniques où le bout de la langue est conservé sont donc les plus recommandés.

De plus, les manipulations doivent être limitées à la partie dorsale de la langue pour éviter de causer des dommages aux artères et aux nerfs lingual et hypoglosse.

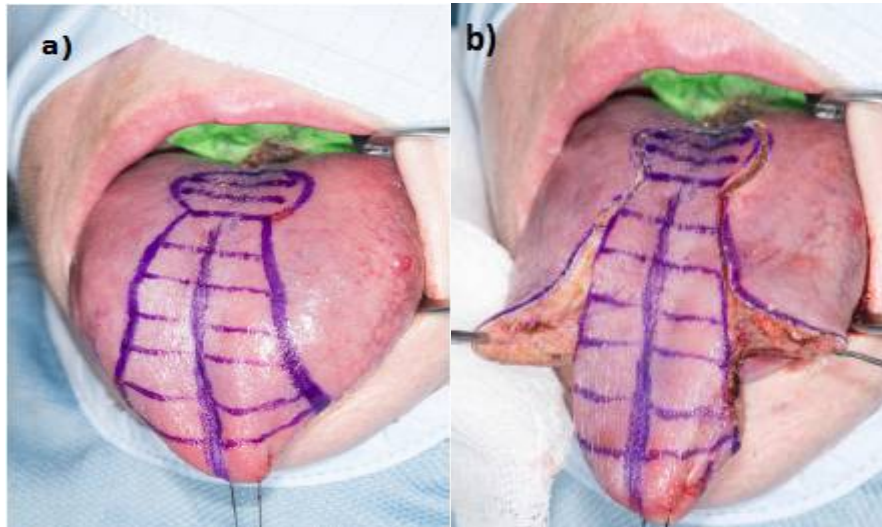
De nombreuses méthodes de réduction de la taille de la langue orale par excision chirurgicale ouverte de la musculature de la langue ont été décrites (Figure 17)

Aujourd'hui, la plupart des opérations de réduction de la langue sont réalisées par l'ablation du tissu de la langue sur la ligne médiane par une réduction en coin et/ou en " trou de serrure " (figure 18).



**Figure 18:** Techniques chirurgicales décrites pour la macroglossie.

(a) Edgerton, 1950. (b) Gupta, 1971. (c) Dingman, 1961. (d) Morgan, 1996, Davalbhakta, 2000, Kaufman, 2008. Réduction par trou de serrure avec illustration de l'excision "pain pita". (e) Kole, 1965. (f) Egyedi, 1964.

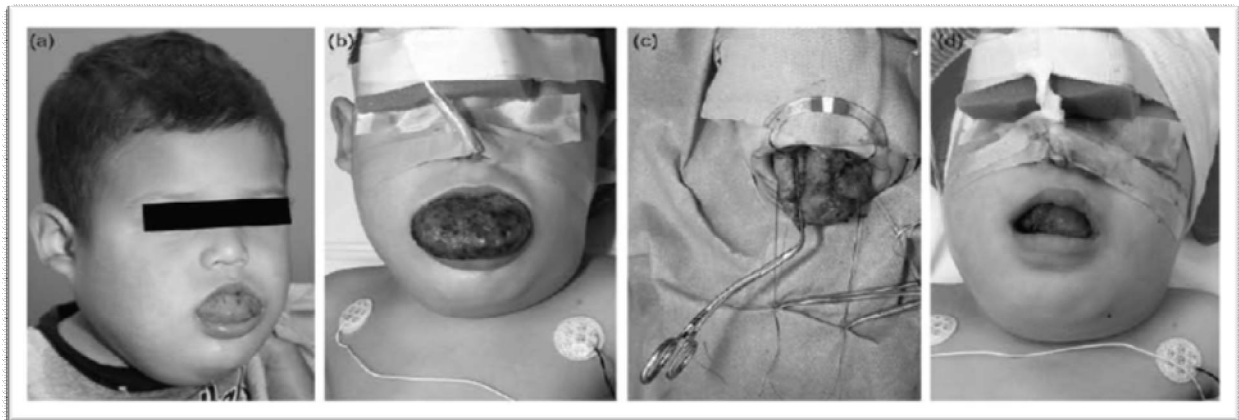


**Figure 19:** Technique en ‘trou de serrure’ ou ‘Keyhol’

- (a) : Photographie peropératoire avec marquage des incisions en trou de serrure puis en T inversé.
- (b) : Photographie peropératoire montrant les incisions initiales.

Les principaux apports neurovasculaires de la langue, l'artère/nerf lingual et le nerf hypoglosse pénètrent dans la langue latéralement pour se diriger vers l'avant sans traverser la ligne médiane. Cela permet d'exciser de grandes parties de la ligne médiane de la langue sans diminuer la mobilité et la sensibilité de la langue ni compromettre la vascularisation[133]. La détection per opératoire de la position de l'artère linguale à l'aide du Doppler permet de déterminer la quantité de tissu lingual qui peut être enlevée sans risquer une perte de tissu lingual (Figure 19c). L'utilisation de clamps vasculaires angulaires placés en position médiale et parallèle à l'artère linguale pendant la résection des tissus diminue le saignement per opératoire et augmente la visibilité opératoire (Figure 19c).

La chirurgie de réduction de la langue permet de modifier la taille de la langue en trois dimensions. Une simple excision en coin sur la ligne médiane réduit la largeur/longueur de la langue et, si la longueur de la langue est excessive, une excision en trou de serrure peut être utilisée pour réduire davantage la longueur. En outre, l'excision des tissus latéralement à partir de la ligne médiane permet de réduire la hauteur de la langue à l'aide d'une manœuvre de " pain pita ".



**Figure 20:** Patient ayant une macroglossie par infiltration du muscle de la langue secondaire à une malformation lymphatique.

(a) Macroglossie. (b) Élargissement progressif de la langue chez le même patient. (c) Artère linguale identifiée et marquée au Doppler (à droite) avec clampage vasculaire médial de l'artère (à gauche). (d) Résultat postopératoire immédiat.

Des procédures de réduction de la langue latéralement et de la pointe antérieure de la langue ont été décrites mais peuvent diminuer la sensibilité de la langue, ce qui peut avoir un effet négatif sur la parole et la déglutition. Les techniques chirurgicales ouvertes et endoscopiques pour la résection de la base de la langue ou les tumeurs peuvent être réalisées pour améliorer la perméabilité des voies aériennes supérieures dans le cadre du traitement des troubles respiratoires liés au sommeil.

Lorsque l'hypertrophie de la langue est due à des malformations vasculaires, il faut faire attention au type de malformation. Lorsque les vaisseaux lymphatiques sont prédominants, il est essentiel de contrôler l'inflammation avant tout type de résection chirurgicale de la langue ; sinon, la langue peut se réhypertrophier [134].

Lorsqu'une langue hypertrophiée par une malformation vasculaire occupe de l'espace dans le plan occlusal, le traumatisme dentaire dû à la mastication induit un saignement. Dans cette situation, la réduction de la langue permet de réduire, voire d'arrêter le saignement si la partie réduite n'est plus dans le plan d'occlusion.

Pour les grandes malformations à prédominance veineuse impliquant la langue, une planification préopératoire minutieuse est nécessaire pour réduire la perte de sang pendant la procédure de réduction. Cela peut impliquer des traitements laser interstitiels en série ou une sclérothérapie avant la résection chirurgicale.

L'évaluation et la gestion périopératoires de ce type de lésion peuvent nécessiter l'administration de produits sanguins peropératoires ou de nouveaux agents hémostatiques.

Habituellement, la chirurgie de réduction de la langue peut être réalisée sans trachéotomie, à condition que les voies aériennes en préopératoires soient stables et qu'un gonflement postopératoire important ne soit pas prévu (Figure 19 d). Cependant, la réduction de la langue est souvent effectuée lorsqu'une trachéotomie existe en raison d'une obstruction des voies respiratoires induite par la macroglossie. Lorsqu'une trachéotomie est pratiquée, la chirurgie de réduction de la langue peut être retardée jusqu'à ce que les conditions médicales soient optimales pour la chirurgie.

### **c. Complications :**

Naturellement, la glossectomie est associée à des risques potentiels et à des complications possibles postopératoires.

Il s'agit notamment :

- De saignements importants dus à la richesse de vascularisation de la langue, qui peuvent être d'une morbidité importante chez le patient pédiatrique,
- D'une obstruction des voies respiratoires (due aux sécrétions et l'œdème de la langue et qui peut demander une intubation prolongée postopératoire),
- D'une anesthésie de la langue et d'une perte du goût (due à une lésion du nerf lingual),
- D'un dysfonctionnement moteur de la langue (dû à une lésion du nerf hypoglosse),
- D'une diminution de la mobilité de la langue (due à une cicatrice),
- D'une lésion du canal des glandes salivaires,
- De problèmes d'élocution et de mastication dus à une cicatrice.
- La déhiscence des plaies et une récurrence sont d'autres complications parfois rencontrées.

En outre, l'ablation d'une partie de la langue peut affecter sa position au repos, qui peut affecter la position de l'os hyoïde, ainsi que la position de la mandibule au repos. Un changement de l'équilibre musculaire peut même modifier la position naturelle de la tête et la position de la colonne cervicale.

Généralement, après une glossectomie, les mouvements latéraux, vers le bas et protrusifs de la langue de la langue restent inchangés.

Une chirurgie de révision peut être nécessaire si le traumatisme chirurgical ne guérit pas en raison d'un œdème post-chirurgical ou si l'hyperplasie musculaire de la langue persiste, comme dans les cas suivants le syndrome de Beckwith-Wiedemann.

#### **d. Glossectomie et traitement orthodontique :**

La plupart des auteurs proposent de commencer par un traitement orthodontique et de ne procéder à la glossectomie que si la langue semble jouer un rôle significatif dans la rechute vers l'état antérieur au traitement orthodontique. Dans de tels cas, la glossectomie est effectuée dès l'apparition de la première rechute, mais cela est plutôt rare. De plus, dans les cas de chirurgie orthognathique, même si la langue est de taille normale, la réduction chirurgicale de sa taille pourrait réduire la probabilité de rechute postopératoire à la position précédente de la mandibule [135].

Lorsqu'il est nécessaire de combiner une glossectomie avec une chirurgie orthognathique, il est préférable, d'un point de vue orthodontique, d'effectuer d'abord la glossectomie, puis l'intervention chirurgicale, afin que le résultat orthodontique postopératoire soit plus stable et prévisible.

Une indication absolue pour la suite des événements est lorsqu'un traitement orthodontique étendu est nécessaire avant la chirurgie orthognathique et que la taille de la langue empêche les mouvements orthodontiques requis.

Dans ces cas, la glossectomie vise à faciliter la stabilité de l'orthodontie pré-chirurgicale. La séquence inverse, c'est-à-dire une chirurgie orthognathique suivie d'une glossectomie, serait indiquée si une instabilité occlusale se

développe après une orthodontie et une chirurgie orthognathique. De plus, l'apparition de changements dentosquelettiques directement liés à la taille de la langue, comme une béance ou une tendance à l'apparition d'une malocclusion de classe III, seraient des indications pour une glossectomie.

En général, lorsqu'une langue de taille importante repose entre les dents supérieures et inférieures, elle peut provoquer une béance et indiquer la nécessité d'un traitement conservateur ou chirurgical de la macroglossie.

Des cas de béance ont été rapportés due à une macroglossie qui, après traitement chirurgical de cette dernière, présentaient une béance réduite. Dans d'autres cas, la réduction du volume de la langue a été suivie de l'utilisation d'un appareil orthodontique, c'est-à-dire d'une mentonnière ou d'un appareil pour l'alignement des dents.

#### **4. La radiothérapie :**

La radiothérapie est une autre solution possible pour certaines formes de macroglossie. Cependant, les radiations endommagent toutes les parois vasculaires dans une certaine mesure, en fonction de la dose, et il peut y avoir un érythème muqueux, un œdème tissulaire, des saignements et un retard de cicatrisation des tissus, ainsi qu'un épaissement de la membrane cellulaire basale et une fibrose extravasculaire. Malgré tous ces inconvénients, la radiothérapie reste un traitement efficace pour les lésions qui ne répondent pas aux autres formes de traitement [136].

#### **5. Résultats Thérapeutiques :**

L'une des mesures du succès du traitement est la création d'une occlusion dentaire normale. Le lien de causalité direct entre la malocclusion dentaire et la macroglossie n'est pas clair. Ce qui est clair, c'est que la malocclusion et les

relations squelettiques dentofaciales anormales sont associées à la macroglossie. Une macroglossie non traitée empêche la correction de ces relations occlusales. Expérimentalement, il a été démontré que la taille de la langue affecte la croissance du squelette facial, mais il n'a pas été démontré si une réduction précoce de la langue empêcherait le développement de la malocclusion.

Les procédures de réduction de la langue aident effectivement à la mobilité de la langue, ce qui affecte directement la déglutition et la fonction respiratoire. Les résultats à long terme de la chirurgie de réduction de la langue sur la parole ne sont pas clairs.

Il semble que l'hypertrophie tissulaire observée dans le syndrome de Beckwith-Wiedemann soit associée à des problèmes d'élocution dus à l'augmentation de la hauteur de la langue.

Le maintien de la mobilité et de la sensibilité de la langue est important pour optimiser les fonctions post-chirurgicales du goût, de la déglutition et de la parole.

Les aspects cosmétiques et psychosociaux des procédures de réduction de la langue et leurs résultats perçus varient considérablement.

La seule étude à avoir évalué cet aspect a montré une certaine hétérogénéité entre le point de vue du patient sur la taille, la mobilité et la forme de la langue et le point de vue de l'examineur [137]. Les patients de cette étude ont estimé que leur langue avait un aspect et un fonctionnement anormaux, ce qui diffère des résultats des tests de fonction de la langue, de la documentation photographique et des examens des médecins.



# *Conclusion*

## **IX. Conclusion :**

La macroglossie se définit comme une langue hypertrophiée et est généralement diagnostiquée cliniquement.

En raison de l'espace insuffisant pour la langue dans la cavité buccale, on observe fréquemment une déformation à type de béance et un prognathisme mandibulaire associé.

L'exposition constante de la langue protubérante à l'air peut entraîner un assèchement, une infection secondaire, une hémorragie, une ulcération et une nécrose.

Il est important de différencier le diagnostic de la pseudomacroglossie de celui de la vraie macroglossie.

Lorsqu' un patient dont la langue est élargie en raison d'une pathologie intrinsèque identifiable, il faut parler de vraie macroglossie. Par définition, pour qu'une vraie macroglossie existe, les résultats physiques de l'élargissement de la langue doivent être justifiés par des anomalies histologiques démontrables. Dans le cas d'une vraie macroglossie, l'analyse microscopique démontrera une augmentation ou une hypertrophie des structures linguales ou la présence d'éléments anormaux.

La macroglossie relative ou pseudomacroglossie concerne une langue de taille normale mais qui donne une fausse impression d'être trop grande par rapport aux structures anatomiques adjacentes. L'évaluation microscopique et la coloration histologique dans les cas de macroglossie relative sont généralement sans intérêt.

Les résultats histologiques habituels sont des structures linguales normales et aucune cause identifiable pour la macroglossie cliniquement suspecte.

Les causes de la macroglossie sont nombreuses et c'est pourquoi différentes classifications ont été proposées pour cette affection. Elles sont divisées en congénitales ou acquises.

Le plus souvent, la vraie macroglossie résulte d'une croissance excessive des tissus et d'une hypertrophie des muscles de la langue. Ce phénomène est le plus souvent observé dans le syndrome de Beckwith-Wiedemann, qui semble avoir une base génétique unique. L'infiltration de la langue par des tissus anormaux ou aberrants peut également donner lieu à une macroglossie. C'est ce que l'on observe le plus souvent dans le cas de malformations veineuses et/ou lymphatiques, dans lesquelles la base de langue et la langue orale s'élargissent. Des tumeurs focales peuvent également élargir la base de langue et entraîner un dysfonctionnement de celle-ci. L'amylose et les mucopolysaccharidoses peuvent aussi provoquer une hypertrophie de la langue en raison du dépôt de substances anormales dans les tissus de la langue.

Enfin, la langue peut être relativement élargie si la mandibule ou le maxillaire sont petits ou s'il existe une hypotonie musculaire. Cela se produit fréquemment dans le cas du syndrome de Down.

Les conséquences de la macroglossie comprennent généralement un éventuel dysfonctionnement du système stomatognathique, des problèmes de respiration et d'élocution, une augmentation de la taille de la mandibule, un espacement des dents, un diastème et d'autres anomalies orthodontiques.

Le traitement de la macroglossie dépend de son étiologie et comprend généralement la correction de la maladie systémique à l'origine de l'augmentation de la masse linguale, un traitement chirurgical, une radiothérapie et le traitement des anomalies orthodontiques qui pourraient avoir été causées par cette affection.

Bien que les indications de la glossectomie de réduction soient peu nombreuses, lorsque la procédure est indiquée, mais elle peut améliorer de manière significative les résultats fonctionnels et esthétiques. La résection antérieure combinée à la procédure de type 'Keyhol' (trou de serrure) de ligne médiane est la meilleure technique et la plus utilisée.

La macroglossie, qu'elle soit isolée ou secondaire à une affection identifiable, pose un double problème :

- La prise en charge des anomalies fonctionnelles respiratoires ou digestives en rapport avec ses dimensions. Celles-ci peuvent être améliorées par un traitement médical, comme c'est le cas dans l'hypothyroïdie congénitale ou chirurgicale dans certaines formes du syndrome de Wiedemann-Beckwith ;
- L'identification de son étiologie qui conditionne le pronostic à distance.



# ***Résumés***

## Résumé

**Titre:** Les principales causes de macroglossie chez l'enfant

**Auteur:** Chakara Rim

**Mots clés:** Enfants-Macroglossie-Etiologies-Manifestations cliniques-Conduite Thérapeutique

La macroglossie est un trouble anatomique, dont le diagnostic est principalement déterminé cliniquement, l'une de ses caractéristiques étant que le patient est capable d'étendre sa langue jusqu'au menton ou à la pointe du nez.

Il est important de différencier le diagnostic de la macroglossie relative de celui de la vraie macroglossie, car elles sont traitées différemment. Les causes conduisant à la macroglossie peuvent être congénitales ou acquises.

Le plus souvent, la macroglossie résulte d'une croissance excessive des tissus et d'une hypertrophie des muscles de la langue. Ce phénomène est le plus souvent observé dans le syndrome de Beckwith-Wiedemann, qui semble avoir une base génétique unique. L'infiltration de la langue par des tissus anormaux ou aberrants peut également donner lieu à une macroglossie. C'est ce que l'on observe le plus souvent dans le cas de malformations veineuses et/ou lymphatiques, dans lesquelles la base de langue et la langue orale s'élargissent. Des tumeurs focales peuvent également élargir la base de langue et entraîner un dysfonctionnement de celle-ci. L'amylose et les mucopolysaccharidoses peuvent aussi provoquer une hypertrophie de la langue en raison du dépôt de substances anormales dans les tissus de la langue.

Enfin, la langue peut être relativement élargie si la mandibule ou le maxillaire sont petits ou s'il existe une hypotonie musculaire. Cela se produit fréquemment dans le cas du syndrome de Down.

Les conséquences de la macroglossie comprennent généralement un éventuel dysfonctionnement du système orthognathique, des problèmes de respiration et d'élocution, une augmentation de la taille de la mandibule, une béance, un espacement des dents et d'autres problèmes dentosquelettiques.

Le traitement de la macroglossie dépend de son étiologie et comprend la correction de la maladie systémique sous-jacente, si c'est le cas, en plus de la chirurgie voire une radiothérapie.

## Abstract

**Title:** The main causes of macroglossia in children

**Author:** Chakara Rim

**Key words:** Children - Macroglossia - Etiologies - Clinical Manifestations - Therapeutic Conduct

Macroglossia is an anatomical disorder, the diagnosis of this affection is mainly determined clinically; one of its main characteristics is when the patient is able to extend the tongue to the chin or the tip of the nose.

It is important to differentiate the diagnosis of relative macroglossia from true macroglossia, as they are treated differently. The causes leading to macroglossia can be congenital or acquired.

Most commonly, macroglossia results from excessive tissue growth and hypertrophy of the tongue muscles. This phenomenon is most commonly seen in Beckwith-Wiedemann syndrome, which appears to have a unique genetic basis. Infiltration of the tongue by abnormal or aberrant tissue can also cause macroglossia. This is most commonly seen in venous and/or lymphatic malformations, in which the base of the tongue and the oral tongue become enlarged. Focal tumors can also enlarge the base of the tongue and lead to tongue dysfunction. Amyloidosis and mucopolysaccharidoses can also cause tongue enlargement due to the deposition of abnormal substances in the tongue tissue.

Finally, the tongue may be relatively enlarged if the mandible or maxilla is small or if there is muscle hypotonia. This frequently occurs in Down syndrome.

The consequences of macroglossia usually include possible dysfunction of the orthognathic system, breathing and speech problems, increased size of the mandible, open bite, spacing of the teeth and other dentoskeletal problems.

Treatment of macroglossia depends on its etiology and includes correction of the underlying systemic disease, if present, in addition to surgery or radiation therapy.

## ملخص

**العنوان:** الأسباب الرئيسية لضخامة اللسان عند الأطفال

**الكاتبة:** ريم شكرا

**الكلمات الأساسية:** الأطفال - تضخم اللسان - المسببات - المظاهر السريرية - السلوك العلاجي

ضخامة اللسان أو تضخم اللسان (Macroglossia) هو اضطراب في حجم اللسان و تشوهه تشريحي. تشخيص هذا الاضطراب يحدد في غالبية الأحيان سريريا .

من خصائصه الرئيسية هو عندما يكون المريض قادرًا على مد لسانه إلى الذقن أو طرف الأنف .

عادة ما يقسم هذا العيب إلى نمطين رئيسيين من المهم التفريق بينهما: ضخامة اللسان الحقيقية وضخامة اللسان الكاذبة ، حيث يتم علاجهما بشكل مختلف . يمكن أن تكون الأسباب المؤدية إلى ضخامة اللسان خلقية أو مكتسبة.

الأكثر شيوعًا، تكون ضخامة اللسان ناتجة عن زيادة كمية الأنسجة في اللسان وتضخم عضلات اللسان.

تظهر هذه الظاهرة بشكل شائع في متلازمة بيكويث فيدمان ( Beckwith Wiedemann syndrome )، التي يبدو أن لها أساسًا وراثيًا فريدًا.

يمكن أن يسبب ارتشاح اللسان عن طريق الأنسجة الغير طبيعية أيضًا تضخم اللسان. هذا مألوف جدا في التشوهات الوريدية و / أو اللمفاوية ، حيث تتضخم قاعدة اللسان واللسان بأكمله. يمكن أن تؤدي الأورام البؤرية أيضًا إلى تضخم قاعدة اللسان وتؤدي إلى اختلال وظيفي لللسان. يمكن أن يتسبب الداء النشواني وعديدات السكاريد المخاطية أيضًا في تضخم اللسان بسبب ترسب مواد غير طبيعية في أنسجة اللسان.

أخيرًا ، قد يتضخم اللسان نسبيًا إذا كان الفك السفلي أو الفك العلوي صغيرًا أو إذا كان هناك نقص في توتر العضلات. يحدث هذا كثيرًا في متلازمة داون.

عادة ما تشمل عواقب ضخامة اللسان اختلال وظيفي محتمل في الجهاز التقويمي ، ومشاكل في التنفس والكلام ، وزيادة حجم الفك السفلي ، والعضة المفتوحة ، والتباعد بين الأسنان.

يعتمد علاج تضخم اللسان على علاج مسبباته ويتضمن تصحيح المرض الجهازية الضمني ، إن وجد ، بالإضافة إلى الجراحة أو العلاج الإشعاعي.



# *Références*

- [1] Vogel, James E.; Mulliken, John B.; Kaban, Leonard B. Macroglossia: A Review of the Condition and a New Classification. *Plastic and Reconstructive Surgery* 1986;78: 715–723.
- [2] Vogel, James E.; Mulliken, John B.; Kaban, Leonard B. Macroglossia: A Review of the Condition and a New Classification. *Plastic and Reconstructive Surgery* 1986;78: 715–723.
- [3] Murthy, P., Laing, M. R. Macroglossia. *BMJ (Clinical research ed.)* Nov 26, 1994;6966: 1386-1387
- [4] Sato M., Tanaka N., Amagasa T., Sato T. Oral and maxillofacial tumours in children: a review. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1997;35: 92-95.
- [5] Horn C., Thaker H.M., Tampakopoulou D.A., De Serres L.M., Keller J.L., Haddad J. Tongue lesions in the pediatric population. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;124: 164-169.
- [6] Topouzelis Nikolaos, Iliopoulos Christos, Kolokitha Olga Elpis. Macroglossia: Macroglossia. *International Dental Journal* 2011 ;61 : 63-69 .
- [7] A. Wayne Vogl, Richard L. Drake, Adam W.M. Mitchell. *Gray's Anatomie pour les étudiants 2<sup>e</sup> édition.*
- [8] A. Wayne Vogl, Richard L. Drake, Adam W.M. Mitchell. *Gray's Anatomie pour les étudiants 2<sup>e</sup> édition.*

- [9] « Histologie des organes ». Jean-Marie Ramirez, Vanessa Szablewski. Faculté de médecine de Montpellier-Nîmes et du Service des Usages du Numérique de la DSIN de l'université de Montpellier.
- [10] « FMPMC-PS - Histologie : organes, systèmes et appareils - Niveau PCEM2 - DCEM1 ».
- [11] « Histologie des organes ». Jean-Marie Ramirez, Vanessa Szablewski. Faculté de médecine de Montpellier-Nîmes et du Service des Usages du Numérique de la DSIN de l'université de Montpellier.
- [12] Topouzelis Nikolaos, Iliopoulos Christos, Kolokitha Olga Elpis. Macroglossia: Macroglossia. International Dental Journal 2011 ;61 : 63-69 .
- [13] Shah Amar A., Mahmud Khallid, Shah Anirudh V. Generalized Lymphangioma of the Tongue: A Rare Cause of Macroglossia. J Indian Assoc Pediatr Surg 2020;25: 49-51.
- [14] Vogel, James E.; Mulliken, John B.; Kaban, Leonard B. Macroglossia: A Review of the Condition and a New Classification. Plastic and Reconstructive Surgery 1986;78: 715–723.
- [15] Vogel, James E.; Mulliken, John B.; Kaban, Leonard B. Macroglossia: A Review of the Condition and a New Classification. Plastic and Reconstructive Surgery 1986;78: 715–723.
- [16] Shah Amar A., Mahmud Khallid, Shah Anirudh V. Generalized Lymphangioma of the Tongue: A Rare Cause of Macroglossia. J Indian Assoc Pediatr Surg 2020;25: 49-51.

- [17] Nathanson Israel. Macroglossia. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology* 1958;6: 547-550.
- [18] Nathanson Israel. Macroglossia. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology* 1958;6: 547-550.
- [19] Agarwal Manmohan, Agarwal Lakshmi, Mathur Vikrant. Hemangioma of tongue. *AME Case Rep* 2018.
- [20] Agarwal Manmohan, Agarwal Lakshmi, Mathur Vikrant. Hemangioma of tongue. *AME Case Rep* 2018.
- [21] Kucuk Ulku, Pala Emel Ebru, Bayol Umit, Cakir Ebru, Cukurova Ibrahim, Gumussoy Murat. Huge congenital haemangioma of the tongue. *JPMA. The Journal of the Pakistan Medical Association* 2014;64: 1415-1416.
- [22] Nathanson Israel. Macroglossia. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology* 1958;6: 547-550.
- [23] Kucuk Ulku, Pala Emel Ebru, Bayol Umit, Cakir Ebru, Cukurova Ibrahim, Gumussoy Murat. Huge congenital haemangioma of the tongue. *JPMA. The Journal of the Pakistan Medical Association* 2014;64: 1415-1416.
- [24] Araujo Júnior Edward, Simioni Christiane, Nardoza Luciano Marcondes Machado, Moron Antonio Fernandes. Prenatal diagnosis of Beckwith-Wiedemann syndrome by two- and three-dimensional ultrasonography. *Radiologia Brasileira* 2013;46: 379-381.

- [25] Chraïbi R., Labeille B., Perrot J.-L., Cambazard F. [Congenital macroglossia (Wiedmann-Beckwith syndrome)]. *Ann Dermatol Venereol* 2009;136: 91-92.
- [26] Lapunzina Badía P., del Campo Casanelles M., Delicado Navarro A., Fernández-Toral J., García-Alix A. Guía clínica para el seguimiento de pacientes con síndrome de Beckwith-Wiedemann. *Anales de Pediatría* 2006;64: 252-259.
- [27] Le Vaillant C. , C. Beneteau , N. Chan-Leconte, A. David, A.-S. Riteau. Le syndrome de Beckwith-Wiedemann : que faut-il rechercher en anténatal ? À propos d'une série de 14 cas . Elsevier Masson 2015.
- [28] Le Vaillant C. , C. Beneteau , N. Chan-Leconte, A. David, A.-S. Riteau. Le syndrome de Beckwith-Wiedemann : que faut-il rechercher en anténatal ? À propos d'une série de 14 cas . Elsevier Masson 2015.
- [29] Chraïbi R., Labeille B., Perrot J.-L., Cambazard F. [Congenital macroglossia (Wiedmann-Beckwith syndrome)]. *Ann Dermatol Venereol* 2009;136: 91-92.
- [30] Oyama Yuzo, Nishida Haruto, Kobayashi Osamu, Kawano Kenji, Ihara Kenji. Macroglossia in Beckwith-Wiedemann Syndrome Is Attributed to Skeletal Muscle Hyperplasia. *Case Reports in Dentistry* 2020.
- [31] Wang Kathleen H., Kupa Jonida, Duffy Kelly A., Kalish Jennifer M. Diagnosis and Management of Beckwith-Wiedemann Syndrome. *Frontiers in Pediatrics* 2019.

- [32] Wang Kathleen H., Kupa Jonida, Duffy Kelly A., Kalish Jennifer M. Diagnosis and Management of Beckwith-Wiedemann Syndrome. *Frontiers in Pediatrics* 2019.
- [33] Peter P. Urban, Bruening Roland. Congenital isolated hemifacial hyperplasia. Springer-Verlag 2009.
- [34] Peter P. Urban, Bruening Roland. Congenital isolated hemifacial hyperplasia. Springer-Verlag 2009.
- [35] Vogel, James E.; Mulliken, John B.; Kaban, Leonard B. Macroglossia: A Review of the Condition and a New Classification. *Plastic and Reconstructive Surgery* 1986;78: 715–723.
- [36] Vogel, James E.; Mulliken, John B.; Kaban, Leonard B. Macroglossia: A Review of the Condition and a New Classification. *Plastic and Reconstructive Surgery* 1986;78: 715–723.
- [37] Oktay M.F., Topcu I., McKinney A., Turunz V., Aras O. Isolated hemifacial hypertrophy: a case with upper airway obstruction and sensorineural hearing loss. *The Journal of Laryngology and Otology* 2006;120: 691-693.
- [38] Jorge Luis Suarez-Guerreroa, Pedro José Iván Gómez Higuera, Juan Sebastian Arias Flórez, Gustavo Adolfo Contreras-García. Mucopolisacaridosis: características clínicas, diagnóstico y de manejo . *Sociedad Chilena de Pediatría* 2015.

- [39] Wraith J. Edmond, Scarpa Maurizio, Beck Michael, Bodamer Olaf A., De Meirleir Linda. Mucopolysaccharidosis type II (Hunter syndrome): a clinical review and recommendations for treatment in the era of enzyme replacement therapy. *European Journal of Pediatrics* 2008;167: 267-277.
- [40] Wraith J. Edmond, Scarpa Maurizio, Beck Michael, Bodamer Olaf A., De Meirleir Linda. Mucopolysaccharidosis type II (Hunter syndrome): a clinical review and recommendations for treatment in the era of enzyme replacement therapy. *European Journal of Pediatrics* 2008;167: 267-277.
- [41] Humana, Suárez Obando, Zarante Montoya. Aspectos clínicos y manejo integral del síndrome de Morquio. *Universitas Médica*; Vol. 48, Núm. 2 (2007).
- [42] Jorge Luis Suarez-Guerrero, Pedro José Iván Gómez Higuera, Juan Sebastian Arias Flórez, Gustavo Adolfo Contreras-García. Mucopolisacaridosis: características clínicas, diagnóstico y de manejo. *Sociedad Chilena de Pediatría* 2015.
- [43] Humana, Suárez Obando, Zarante Montoya. Aspectos clínicos y manejo integral del síndrome de Morquio. *Universitas Médica*; Vol. 48, Núm. 2 (2007).
- [44] Giugliani Roberto, Federhen Andressa, Maria Verônica Muñoz Rojas, Vieira Taiane, Artigalás Osvaldo. Mucopolysaccharidosis I, II, and VI: Brief review and guidelines for treatment. *Genetics and Molecular Biology* 2010;33: 589-604.

- [45] Vogel, James E.; Mulliken, John B.; Kaban, Leonard B. Macroglossia: A Review of the Condition and a New Classification. *Plastic and Reconstructive Surgery* 1986;78: 715–723.
- [46] Vogel, James E.; Mulliken, John B.; Kaban, Leonard B. Macroglossia: A Review of the Condition and a New Classification. *Plastic and Reconstructive Surgery* 1986;78: 715–723.
- [47] Wraith J. Edmond, Scarpa Maurizio, Beck Michael, Bodamer Olaf A., De Meirleir Linda. Mucopolysaccharidosis type II (Hunter syndrome): a clinical review and recommendations for treatment in the era of enzyme replacement therapy. *European Journal of Pediatrics* 2008;167: 267-277.
- [48] Timothy C. Wood, Harvey Katie, Michael Beck, Maira Graeff Burin, Yin-Hsiu Chien. Diagnosing mucopolysaccharidosis IVA. *Journal of Inherited Metabolic Disease* 2013; 36: 293-307.
- [49] Giugliani Roberto, Federhen Andressa, Maria Verônica Muñoz Rojas, Vieira Taiane, Artigalás Osvaldo. Mucopolysaccharidosis I, II, and VI: Brief review and guidelines for treatment. *Genetics and Molecular Biology* 2010;33: 589-604.
- [50] Giugliani Roberto, Federhen Andressa, Maria Verônica Muñoz Rojas, Vieira Taiane, Artigalás Osvaldo. Mucopolysaccharidosis I, II, and VI: Brief review and guidelines for treatment. *Genetics and Molecular Biology* 2010;33: 589-604.

- [51] Giugliani Roberto, Federhen Andressa, Maria Verônica Muñoz Rojas, Vieira Taiane, Artigalás Osvaldo. Mucopolysaccharidosis I, II, and VI: Brief review and guidelines for treatment. *Genetics and Molecular Biology* 2010;33: 589-604.
- [52] Vogel, James E.; Mulliken, John B.; Kaban, Leonard B. Macroglossia: A Review of the Condition and a New Classification. *Plastic and Reconstructive Surgery* 1986;78: 715–723.
- [53] Mathur S.K., Menon P.R.N. Dermoid cyst of the tongue: Report of a case. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology* 1980;50: 217-218.
- [54] Mathur S.K., Menon P.R.N. Dermoid cyst of the tongue: Report of a case. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology* 1980;50: 217-218.
- [55] Paul C. Edwards, Liz Lustrin, Elsa Valderrama. *Dermoid Cysts of the Tongue: Report of Five Cases and Review of the Literature*. SpringerLink 2003.
- [56] Mathur S.K., Menon P.R.N. Dermoid cyst of the tongue: Report of a case. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology* 1980;50: 217-218.
- [57] Paul C. Edwards, Liz Lustrin, Elsa Valderrama. *Dermoid Cysts of the Tongue: Report of Five Cases and Review of the Literature*. SpringerLink 2003.
- [58] Stuart Orkin David Fisher A. Thomas Look Samuel Lux David Ginsburg David Nathan. *Oncology of Infancy and Childhood* ,1st Edition.2009.

- [59] Fein Levy Carolyn, Wexler Leonard. Rhabdomyosarcoma and Other Soft-Tissue Sarcomas. 2016.
- [60] Dasgupta Roshni, Jörg Fuchs, Rodeberg David. Rhabdomyosarcoma. *Seminars in Pediatric Surgery* 2016;25: 276-283.
- [61] Fein Levy Carolyn, Wexler Leonard. Rhabdomyosarcoma and Other Soft-Tissue Sarcomas. 2016.
- [62] Manuel A Gordón-Núñez , Marta R Piva, Edvaldo D Dos Anjos, Roseana A Freitas. Orofacial rhabdomyosarcoma: report of a case and review of the literature. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2008.
- [63] Doval D.C., Kannan V., Acharya R.S., Mukherjee G., Shenoy A.M., Bapsy P.P. Rhabdomyosarcoma of the tongue. *The British Journal of Oral & Maxillofacial Surgery* 1994;32: 183-186.
- [64] Lesley F.Childs,Steven L.Goudy. Congenital rhabdomyosarcoma of the tongue: A case report. Vanderbilt University, Department of Otolaryngology-Head & Neck Surgery. 2009.
- [65] Lesley F.Childs,Steven L.Goudy. Congenital rhabdomyosarcoma of the tongue: A case report. Vanderbilt University, Department of Otolaryngology-Head & Neck Surgery. 2009.
- [66] Lesley F.Childs,Steven L.Goudy. Congenital rhabdomyosarcoma of the tongue: A case report. Vanderbilt University, Department of Otolaryngology-Head & Neck Surgery. 2009.

- [67] Inchingolo Francesco, Tatullo Marco, Abenavoli Fabio M., Marrelli Massimo, Inchingolo Alessio, Inchingolo Angelo, Dipalma Gianna. Non-Hodgkin lymphoma affecting the tongue: unusual intra-oral location. *Head & Neck Oncology* 2011.
- [68] Inchingolo Francesco, Tatullo Marco, Abenavoli Fabio M., Marrelli Massimo, Inchingolo Alessio, Inchingolo Angelo, Dipalma Gianna. Non-Hodgkin lymphoma affecting the tongue: unusual intra-oral location. *Head & Neck Oncology* 2011.
- [69] Treaba Diana O, Eklund John W, Wayne Jeffrey, Nelson Beverly P., Winter Jane N. Classical Hodgkin's lymphoma presenting with tongue involvement: a case report and review of the literature. *Clinical Lymphoma & Myeloma* 2006;6: 410-413.
- [70] Morris Luc G. T., Patel Snehal G., Shah Jatin P., Ganly Ian. Squamous Cell Carcinoma of the Oral Tongue in the Pediatric Age Group. *Archives of otolaryngology--head & neck surgery* 2010; 136: 697-701.
- [71] Soni S., Radel E., Smith R V., Edelman M., Sattenberg R., Wadler S., Beitler J.J. Stage 4 squamous cell carcinoma of the tongue in a child: complete response to chemoradiotherapy. *Journal of Pediatric Hematology/Oncology* 2001; 23: 612-615.
- [72] Soni S., Radel E., Smith R V., Edelman M., Sattenberg R., Wadler S., Beitler J.J. Stage 4 squamous cell carcinoma of the tongue in a child: complete response to chemoradiotherapy. *Journal of Pediatric Hematology/Oncology* 2001; 23: 612-615.

- [73] Morris Luc G. T., Patel Snehal G., Shah Jatin P., Ganly Ian. Squamous Cell Carcinoma of the Oral Tongue in the Pediatric Age Group. Archives of otolaryngology--head & neck surgery 2010; 136: 697-701.
- [74] Soni S., Radel E., Smith R V., Edelman M., Sattenberg R., Wadler S., Beitler J.J. Stage 4 squamous cell carcinoma of the tongue in a child: complete response to chemoradiotherapy. Journal of Pediatric Hematology/Oncology 2001; 23: 612-615.
- [75] Sidell Douglas, Nabili Vishad, Lai Chi, Cheung Gilbert, Kirsch Claudia, Abemayor Elliot. Pediatric squamous cell carcinoma: Case report and literature review. The Laryngoscope 2009; 119: 1538-1541.
- [76] Soni S., Radel E., Smith R V., Edelman M., Sattenberg R., Wadler S., Beitler J.J. Stage 4 squamous cell carcinoma of the tongue in a child: complete response to chemoradiotherapy. Journal of Pediatric Hematology/Oncology 2001; 23: 612-615.
- [77] Soni S., Radel E., Smith R V., Edelman M., Sattenberg R., Wadler S., Beitler J.J. Stage 4 squamous cell carcinoma of the tongue in a child: complete response to chemoradiotherapy. Journal of Pediatric Hematology/Oncology 2001; 23: 612-615.
- [78] Soni S., Radel E., Smith R V., Edelman M., Sattenberg R., Wadler S., Beitler J.J. Stage 4 squamous cell carcinoma of the tongue in a child: complete response to chemoradiotherapy. Journal of Pediatric Hematology/Oncology 2001; 23: 612-615.

- [79] Soni S., Radel E., Smith R V., Edelman M., Sattenberg R., Wadler S., Beitler J.J. Stage 4 squamous cell carcinoma of the tongue in a child: complete response to chemoradiotherapy. *Journal of Pediatric Hematology/Oncology* 2001; 23: 612-615.
- [80] Sidell Douglas, Nabili Vishad, Lai Chi, Cheung Gilbert, Kirsch Claudia, Abemayor Elliot. Pediatric squamous cell carcinoma: Case report and literature review. *The Laryngoscope* 2009; 119: 1538-1541.
- [81] Rastogi Maynika V., LaFranchi Stephen H. Congenital hypothyroidism. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2010; 5:17.
- [82] Aenne -Louise Wittmann . Macroglossia in acromegaly and hypothyroidism. *Virchows Archiv A* volume 373, pages353–360(1977).
- [83] Rastogi Maynika V., LaFranchi Stephen H. Congenital hypothyroidism. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2010; 5:17.
- [84] Rastogi Maynika V., LaFranchi Stephen H. Congenital hypothyroidism. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2010; 5:17.
- [85] Rastogi Maynika V., LaFranchi Stephen H. Congenital hypothyroidism. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2010; 5:17.
- [86] Erica A. Eugster, Ora H. Pescovitz . Gigantism . *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*, Volume 84, Issue 12, 1999. 4379–4384
- [87] Fazekas I., Pásztor E., Slowik F., Bálint K., Dobronyi I. Pathological and experimental investigations in a case of gigantism. *Acta Neuropathologica* 1993;85:167-174.

- [88] Fazekas I., Pásztor E., Slowik F., Bálint K., Dobronyi I. Pathological and experimental investigations in a case of gigantism. *Acta Neuropathologica* 1993;85:167-174.
- [89] Fazekas I., Pásztor E., Slowik F., Bálint K., Dobronyi I. Pathological and experimental investigations in a case of gigantism. *Acta Neuropathologica* 1993;85:167-174.
- [90] Mbadugha Tobechei, Ogiwara Toshihiro, Alhusain Nagm, Hasegawa Takatoshi. Acromegaly in preadolescence: A case report of a 9-year-old boy with acromegaly. *Surgical Neurology International* 2020.
- [91] Erica A. Eugster, Ora H. Pescovitz . Gigantism . *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*, Volume 84, Issue 12, 1999. 4379–4384
- [92] Alons K., Bergé S. J., Rieu P. N. M. A., MeijerG.J. [Treatment of macroglossia due to acromegaly]. *Nederlands Tijdschrift Voor Tandheelkunde* 2010. 321-324.
- [93] Mishra K., Jandial A., Prakash G, Malhotra B. Macroglossia and amyloidosis. *QJM: monthly journal of the Association of Physicians* 2018. 835-836.
- [94] A.Jaccarda, E.Desporta, D.Mohtya, F.Bridoux. AL amyloidosis . *La revue de médecine interne* 2015. 89-97.
- [95] Mishra K., Jandial A., Prakash G, Malhotra B. Macroglossia and amyloidosis. *QJM: monthly journal of the Association of Physicians* 2018. 835-836.

- [96] Mishra K., Jandial A., Prakash G, Malhotra B. Macroglossia and amyloidosis. QJM: monthly journal of the Association of Physicians 2018. 835-836.
- [97] A.Jaccarda, E.Desporta, D.Mohtya, F.Bridoux. AL amyloidosis . La revue de médecine interne 2015. 89-97.
- [98] Vogel, James E.; Mulliken, John B.; Kaban, Leonard B. Macroglossia: A Review of the Condition and a New Classification. Plastic and Reconstructive Surgery 1986;78: 715–723.
- [99] Ensign W.G. Macroglossia as a manifestation of primary systemic amyloidosis; report of a case. J Am Med Assoc 1952; 49: 136-138.
- [100] Mishra K., Jandial A., Prakash G, Malhotra B. Macroglossia and amyloidosis. QJM: monthly journal of the Association of Physicians 2018. 835-836.
- [101] A.Jaccarda, E.Desporta, D.Mohtya, F.Bridoux. AL amyloidosis . La revue de médecine interne 2015. 89-97.
- [102] Mishra K., Jandial A., Prakash G, Malhotra B. Macroglossia and amyloidosis. QJM: monthly journal of the Association of Physicians 2018. 835-836.
- [103] A.Jaccarda, E.Desporta, D.Mohtya, F.Bridoux. AL amyloidosis . La revue de médecine interne 2015. 89-97.
- [104] Gadiwalla Yusuf, Burnham Richard, Warfield Adrian, Praveen Prav. Surgical management of macroglossia secondary to amyloidosis. BMJ case reports 2016.

- [105] Neerja Agarwal Gupta , Madhulika Kabra. Diagnosis and management of Down syndrome. *Indian J Pediatr* 2014 Jun;81(6):560-7.
- [106] Vogel, James E.; Mulliken, John B.; Kaban, Leonard B. Macroglossia: A Review of the Condition and a New Classification. *Plastic and Reconstructive Surgery* 1986;78: 715–723.
- [107] Guimaraes Carolina V. A., Donnelly Lane F., Shott Sally R., Amin Raouf S., Kalra Maninder. Relative rather than absolute macroglossia in patients with Down syndrome: implications for treatment of obstructive sleep apnea. *Pediatric Radiology* 2008;38: 1062-1067.
- [108] Guimaraes Carolina V. A., Donnelly Lane F., Shott Sally R., Amin Raouf S., Kalra Maninder. Relative rather than absolute macroglossia in patients with Down syndrome: implications for treatment of obstructive sleep apnea. *Pediatric Radiology* 2008;38: 1062-1067.
- [109] Vogel, James E.; Mulliken, John B.; Kaban, Leonard B. Macroglossia: A Review of the Condition and a New Classification. *Plastic and Reconstructive Surgery* 1986;78: 715–723.
- [110] Guimaraes Carolina V. A., Donnelly Lane F., Shott Sally R., Amin Raouf S., Kalra Maninder. Relative rather than absolute macroglossia in patients with Down syndrome: implications for treatment of obstructive sleep apnea. *Pediatric Radiology* 2008;38: 1062-1067.
- [111] Soonshin Hwang, Chooryung Judi Chung, Yoon-Jeong Choi, Jong-Ki Huh, Kyung-Ho Kim. Changes of hyoid, tongue and pharyngeal airway after mandibular setback surgery by intraoral vertical ramus osteotomy. *Angle Orthod* 2010 Mar;80(2):302-8.

- [112] Vogel, James E.; Mulliken, John B.; Kaban, Leonard B. Macroglossia: A Review of the Condition and a New Classification. *Plastic and Reconstructive Surgery* 1986;78: 715–723.
- [113] Vogel, James E.; Mulliken, John B.; Kaban, Leonard B. Macroglossia: A Review of the Condition and a New Classification. *Plastic and Reconstructive Surgery* 1986;78: 715–723.
- [114] Soonshin Hwang, Chooryung Judi Chung, Yoon-Jeong Choi, Jong-Ki Huh, Kyung-Ho Kim. Changes of hyoid, tongue and pharyngeal airway after mandibular setback surgery by intraoral vertical ramus osteotomy. *Angle Orthod* 2010 Mar;80(2):302-8.
- [115] Vogel, James E.; Mulliken, John B.; Kaban, Leonard B. Macroglossia: A Review of the Condition and a New Classification. *Plastic and Reconstructive Surgery* 1986;78: 715–723.
- [116] Soonshin Hwang, Chooryung Judi Chung, Yoon-Jeong Choi, Jong-Ki Huh, Kyung-Ho Kim. Changes of hyoid, tongue and pharyngeal airway after mandibular setback surgery by intraoral vertical ramus osteotomy. *Angle Orthod* 2010 Mar;80(2):302-8.
- [117] Lin Harrison W., O'Neill Allison, Cunningham Michael J. Ludwig's angina in the pediatric population. *Clin Pediatr (Phila)* 2019;48: 583-587.
- [118] Lin Harrison W., O'Neill Allison, Cunningham Michael J. Ludwig's angina in the pediatric population. *Clin Pediatr (Phila)* 2019;48: 583-587.

- [119] Lin Harrison W., O'Neill Allison, Cunningham Michael J. Ludwig's angina in the pediatric population. *Clin Pediatr (Phila)* 2019;48: 583-587.
- [120] Lin Harrison W., O'Neill Allison, Cunningham Michael J. Ludwig's angina in the pediatric population. *Clin Pediatr (Phila)* 2019;48: 583-587.
- [121] Lin Harrison W., O'Neill Allison, Cunningham Michael J. Ludwig's angina in the pediatric population. *Clin Pediatr (Phila)* 2019;48: 583-587.
- [122] Lin Harrison W., O'Neill Allison, Cunningham Michael J. Ludwig's angina in the pediatric population. *Clin Pediatr (Phila)* 2019;48: 583-587.
- [123] Vogel, James E.; Mulliken, John B.; Kaban, Leonard B. Macroglossia: A Review of the Condition and a New Classification. *Plastic and Reconstructive Surgery* 1986;78: 715–723.
- [124] Vogel, James E.; Mulliken, John B.; Kaban, Leonard B. Macroglossia: A Review of the Condition and a New Classification. *Plastic and Reconstructive Surgery* 1986;78: 715–723.
- [125] Vogel, James E.; Mulliken, John B.; Kaban, Leonard B. Macroglossia: A Review of the Condition and a New Classification. *Plastic and Reconstructive Surgery* 1986;78: 715–723.

- [126] James C Melville , Kelsey D Menegotto , Timothy C Woernley , Blake D Maida , Ibrahim Alava 3rd . Unusual Case of a Massive Macroglossia Secondary to Myxedema: A Case Report and Literature Review. J Oral Maxillofac Surg 2018 Jan;76(1):119-127.
- [127] Stahl N., Leiberman A. Acute upper airway obstruction due to myxoedema and upper airway abnormalities. J Laryngol Otol 1988; 102: 733-734.
- [128] Topouzelis Nikolaos, Iliopoulos Christos, Kolokitha Olga Elpis. Macroglossia: Macroglossia. International Dental Journal 2011 ;61 : 63-69 .
- [129] Wolford L.M., Cottrell D.A. Diagnosis of macroglossia and indications for reduction glossectomy . Am J Orthod Dentofacial Orthop 1996;110: 170-177.
- [130] Topouzelis Nikolaos, Iliopoulos Christos, Kolokitha Olga Elpis. Macroglossia: Macroglossia. International Dental Journal 2011 ;61 : 63-69 .
- [131] Topouzelis Nikolaos, Iliopoulos Christos, Kolokitha Olga Elpis. Macroglossia: Macroglossia. International Dental Journal 2011 ;61 : 63-69 .
- [132] Jorge Luis Suarez-Guerreroa, Pedro José Iván Gómez Higuera, Juan Sebastian Arias Flórez, Gustavo Adolfo Contreras-García. Mucopolisacaridosis: características clínicas, diagnóstico y de manejo . Sociedad Chilena de Pediatría 2015.

- [133] Perkins Jonathan A. Overview of macroglossia and its treatment. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2009;17: 460-465.
- [134] Perkins Jonathan A. Overview of macroglossia and its treatment. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2009;17: 460-465.
- [135] Topouzelis Nikolaos, Iliopoulos Christos, Kolokitha Olga Elpis. Macroglossia: Macroglossia. *International Dental Journal* 2011 ;61 : 63-69 .
- [136] Topouzelis Nikolaos, Iliopoulos Christos, Kolokitha Olga Elpis. Macroglossia: Macroglossia. *International Dental Journal* 2011 ;61 : 63-69 .
- [137] Perkins Jonathan A. Overview of macroglossia and its treatment. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2009;17: 460-465.

# Serment d'Hippocrate

*Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.*

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

# قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- ◀ بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية .
  - ◀ وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجهد الذي يستحقونه .
  - ◀ وأن أمارس مهنتي بواجب من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول .
  - ◀ وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي .
  - ◀ وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب .
  - ◀ وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي .
  - ◀ وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي .
  - ◀ وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها .
  - ◀ وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
  - ◀ بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بالله .
- والله على ما أقول شهيد .



المملكة المغربية  
جامعة محمد الخامس بالرباط  
كلية الطب والصيدلة  
الرباط



أطروحة رقم: 152

سنة : 2021

# الأسباب الرئيسية لضخامة اللسان عند الأطفال

## أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : / / 2021

من طرف

السيدة ريم شكراً

المزادة يوم 03 نونبر 1995

لنيل شهادة

دكتور في الطب

الكلمات الأساسية : الأطفال؛ تضخم اللسان؛ المسببات؛ المظاهر السريرية؛ السلوك العلاجي

أعضاء لجنة التحكيم:

رئيس

السيد عبد العالي بنتهيلة

أستاذ في طب الأطفال

مشرف

السيدة فاطمة جابويريك

أستاذة في طب الأطفال

عضو

السيدة سعيدة طلال

أستاذة في الكيمياء الحيوية