

Un granulome facial aseptique idiopathique atypique

Marie de Broqueville, Axel De Greef,
Marie Baeck

Service de Dermatologie,
Clin. Univ. Saint-Luc, UCLouvain, Bruxelles

Le granulome facial aseptique idiopathique GFAI est une dermatose inflammatoire rare de l'enfant, appartenant possiblement au spectre des rosacées granulomateuses. Le cas proposé ci-dessous illustre une présentation atypique avec atteinte palpébrale isolée initiale, source d'errance diagnostique. Il souligne l'importance d'évoquer ce diagnostic devant des lésions granulomateuses de l'enfant résistantes aux traitements anti-infectieux et aux corticoïdes. Une reconnaissance précoce permet d'éviter des traitements inadaptés et d'orienter vers une prise en charge appropriée.

Observation clinique

Un nourrisson de 17 mois, né à terme d'une grossesse sans particularité, sans antécédent personnel ni familial notable, a été adressé pour des lésions inflammatoires palpébrales évoluant depuis plusieurs semaines. L'examen clinique mettait en évidence des lésions érythémateuses et granulomateuses des paupières supérieures et inférieures, bilatérales et symétriques, associées à des croûtes mélicériques et une diminution de l'ouverture palpébrale. Aucun autre site cutané n'était atteint et l'état général était conservé. L'aspect clinique, particulièrement impressionnant, était source d'inquiétude majeure pour les parents.

L'enfant a initialement été pris en charge aux urgences. Un scanner cérébral a été réalisé, montrant un épaississement du plan cutané palpébral associé à une infiltration dermo-hypodermique compatible avec une cellulite préseptale bilatérale, sans atteinte intra-orbitaire ni infiltration de la graisse rétro-orbitaire.

Une prise en charge ophtalmologique a été instaurée avec réalisation de prélèvements bactériologiques et viraux, et initiation d'un traitement probabiliste associant aciclovir et ceftriaxone intraveineux, complété par un

traitement local (ganciclovir, ofloxacine et antiseptique). Les résultats microbiologiques, incluant la PCR HSV et frottis bactériologique, se sont révélés négatifs. Après une semaine de traitement, aucune amélioration clinique n'était observée.

Une évaluation infectiologique a conduit à la réalisation d'une fenêtre thérapeutique, sans modification de l'évolution. Devant l'absence de réponse aux traitements anti-infectieux et les résultats négatifs des prélèvements, un diagnostic d'eczéma atopique palpébral a été évoqué par les ophtalmologues, et un traitement par dexaméthasone/tobramycine topique a été instauré.

C'est dans ce contexte que nous avons été sollicités. L'aspect granulomateux des lésions palpébrales nous a orientés vers une rosacée granulomateuse pédiatrique. Nous avons proposé l'arrêt des corticoïdes topiques et l'introduction d'un traitement par érythromycine per os associé à de l'azithromycine topique pendant 10 jours.

Lors de la consultation de suivi, un nouvel élément clinique est apparu: un nodule érythémato-violacé, indolore, de la joue droite, très évocateur d'un GFAI. Cette lésion, associée au tableau palpébral initial, a permis de retenir le diagnostic de granulome facial aseptique idiopathique.

Discussion

Le GFAL, initialement décrit en 1999 sous le terme de «pyodermite froide du visage», est une dermatose inflammatoire rare et bénigne de l'enfant, touchant principalement des patients âgés de 8 mois à 13 ans. Il se caractérise classiquement par un nodule unique, ferme, érythémato-violacé, indolore, siégeant préférentiellement sur les joues. Des localisations palpébrales, bien que plus rares, sont décrites et peuvent être isolées, rendant alors le diagnostic particulièrement difficile, comme dans notre observation. L'état général est habituellement conservé, contrastant avec l'aspect parfois spectaculaire des lésions (1, 2).

Dans le cas présenté, la symptomatologie initiale, marquée par une atteinte palpébrale bilatérale inflammatoire avec croûtes et réduction de l'ouverture palpébrale, a conduit en première intention à évoquer une étiologie infectieuse, notamment bactérienne et herpétique. Cette hypothèse est fréquente devant ce type de tableau chez le jeune enfant et justifie une prise en charge rapide. Toutefois, l'absence de documentation microbiologique (prélèvements négatifs, PCR HSV négative) et l'inefficacité des traitements anti-infectieux ont rapidement remis en question cette orientation diagnostique.

L'histologie du GFAL, bien que non réalisée dans notre cas, montre typiquement un infiltrat granulomateux dermique polymorphe associant cellules géantes, histiocytes, lymphocytes, polynucléaires neutrophiles et éosinophiles, ainsi que des plasmocytes, sans agent pathogène identifiable. Ces éléments, associés à la négativité constante des examens microbiologiques, soulignent le caractère non infectieux de cette entité (1).

La physiopathologie du GFAL reste à ce jour mal élucidée. Plusieurs hypothèses ont été avancées, incluant une réaction inflammatoire à un facteur déclenchant local tel qu'une piqûre d'insecte. De plus, des données suggèrent que le GFAL pourrait appartenir au spectre des rosacées granulomateuses de l'enfant. Cette hypothèse est soutenue par certaines similitudes cliniques et histologiques, ainsi que par la réponse favorable aux macrolides observée dans plusieurs cas, comme dans notre observation (1, 4).

Un élément important à souligner est l'effet délétère potentiel des corticoïdes topiques, qui peuvent aggraver ou entretenir les lésions, retardant ainsi le diagnostic. Dans notre cas, l'absence d'amélioration sous corticothérapie locale et la persistance de l'aspect granulomateux ont constitué des arguments supplémentaires contre une origine eczémateuse.

Le diagnostic différentiel des lésions palpébrales chez l'enfant est large et inclut des pathologies bénignes fréquentes telles que le chalazion, l'orgeret, l'hémangiome infantile ou les molluscums contagiosums, mais également le pilomatricome, le xanthogranulome juvénile, le granulome pyogénique, le naevus de Spitz ou encore des pathologies malignes telles que le rhabdomyosarcome palpébral (1, 3). Cette diversité diagnostique explique les difficultés rencontrées et souligne l'importance d'une analyse clinique rigoureuse et évolutive.

L'évolution du GFAL est spontanément favorable en quelques mois, sans séquelles. Toutefois, un traitement par antibiotiques oraux, notamment les macrolides (érythromycine, clarithromycine), peut accélérer la résolution des lésions, au prix de traitements parfois prolongés pouvant aller jusqu'à 10 semaines. Il est important de noter qu'aucune prise en charge chirurgicale n'est indiquée, celle-ci pouvant entraîner des cicatrices inutiles (1, 3, 4).

Dans notre observation, l'apparition secondaire d'un nodule érythémato-violacé jugal typique a constitué un élément clé ayant permis d'unifier le tableau clinique et de poser le diagnostic de GFAL. Une très belle évolution clinique a été constatée après 10 semaines d'érythromycine orale.

Conclusion

Devant un enfant âgé de 8 mois à 13 ans présentant un nodule ferme, indolore, érythémato-violacé du visage ou des paupières, associé à des explorations microbiologiques négatives et à une absence de réponse, voire une aggravation sous corticothérapie, le diagnostic de granulome facial aseptique idiopathique doit être évoqué. La reconnaissance de cette entité permet d'éviter des investigations et traitements inutiles, et d'orienter vers une prise en charge adaptée. ■

Références

1. Mendes SR, Castela G, Estanqueiro P, Ramos LC. Idiopathic facial aseptic granuloma. *BMJ Case Rep.* 2022;15(3):e246933.
2. Kuperman Wilder L, Lamberti A, Boggio P, Abad ME, Luna PC, Larralde M. Idiopathic aseptic facial granuloma: a retrospective study of 43 cases. *Pediatr Dermatol.* 2024;41(2):243-246. doi:10.1111/pde.15571.
3. Miconi F, Principi N, Cassiani L, Celi F, Crispoldi R, Russo A, Esposito S, Papini M. A cheek nodule in a child: be aware of idiopathic facial aseptic granuloma and its differential diagnosis. *Int J Environ Res Public Health.* 2019;16(14):2471.
4. Lenders D, Lenders MM, Jäger M, Schaller M. Treatment of aseptic facial granuloma as a manifestation of pediatric rosacea with oral macrolides. *Pediatr Dermatol.* 2023;40(6):1064-1067. doi:10.1111/pde.15420.