

Cas clinique et revue de la littérature

Syndrome d'Ascher : cas clinique et revue de la littérature

Emmanuel Masson Regnault*, Sylvain Catros, Jean-Christophe Fricain

Pôle d'odontologie et de santé buccale, UFR d'odontologie, université de Bordeaux, France

(Reçu le 9 juin 2015, accepté le 2 juillet 2015)

Mots clés :
Syndrome d'Ascher /
Double lèvre /
Blépharochalasis /
Laser Diode

Résumé – Introduction : Le syndrome d'Ascher (SA) a été décrit pour la première fois en 1920 par Ascher. Le SA est caractérisé par l'association d'une tuméfaction du versant muqueux de la lèvre supérieure réalisant une double lèvre, un blépharochalasis bilatéral et un goitre thyroïdien non toxique (non indispensable au diagnostic). **Observation :** Un patient de 30 ans sans antécédent médico-chirurgical consultait pour une double lèvre responsable d'un désagrément esthétique. L'interrogatoire révélait l'apparition de la double lèvre à l'adolescence. L'examen clinique confirmait la double lèvre et mettait en évidence un prolapsus des paupières supérieures avec un ptosis plus accentué à droite. Une exérèse au laser diode de la double lèvre était réalisée sous anesthésie locale. **Discussion :** Des cas de double lèvres ne rentrant pas dans le cadre d'un SA ont été décrits. La lèvre supérieure est le plus souvent atteinte mais des cas touchant la lèvre inférieure ou les deux lèvres ont été décrits. Les doubles lèvres seraient dues à une hypertrophie du chorion sans participation du muscle orbiculaire. La majorité des auteurs réalisent une incision elliptique associée à une plastie en Z ou W pour traiter ces lésions. L'utilisation du laser diode présente plusieurs avantages : hémostase, absence de suture, rapidité et simplicité du geste et diminution des suites opératoires.

Key words:
Ascher's syndrome /
Double lip /
Blepharochalasis /
Diode Laser

Abstract – Ascher's syndrome: case report and review of the literature. Introduction : Ascher's syndrome (AS) was first described in 1920 by Ascher. AS is characterized by the combination of a swelling of the mucosal side of the upper lip resulting in a double lip, bilateral blepharochalasis and non-toxic goiter, which is not necessary for diagnosis. **Observation:** A 30-year-old patient with no medical history consulted for a double lip causing esthetic problems. Questioning revealed the onset of the double lip was in adolescence. The examination confirmed the double lip and showed prolapse of the upper eyelid, with ptosis more marked on the right. Diode laser removal of this double lip was performed under local anesthesia. **Discussion:** Cases of double lips not associated with AS have been described. The upper lip is the most often affected, but cases affecting the lower lip or both lips have been described. The double lips are due to hypertrophy of the lamina propria without involving the orbicularis muscle. The majority of authors describe an elliptical incision associated with Z- or W-plasty to treat these lesions. Using a diode laser has several advantages: hemostasis, no suture, speed and simplicity, and reducing postoperative follow-up.

Introduction

Le syndrome d'Ascher est constitué par l'association d'une tuméfaction du versant muqueux de la lèvre supérieure réalisant une double lèvre, d'un blépharochalasis bilatéral et d'un goitre thyroïdien non toxique, non nécessaire au diagnostic. C'est une entité peu fréquente, seules quelques centaines de cas ont été rapportés. Ce syndrome a été décrit pour la première fois en 1920 par Ascher, ophtalmologiste à Prague [1].

Le sex ratio de la double lèvre est de 7 hommes pour 1 femme, sans prédilection de la race [2]. Une origine héréditaire est suspectée par plusieurs auteurs alors que d'autres pensent qu'il s'agit d'une adénomatose des glandes labiales et lacrymales [3]. Le traitement repose sur une exérèse de la double lèvre à la lame froide. Le traitement de la double lèvre du SA au laser diode n'a jamais été décrit et pourrait présenter une alternative simple et non iatrogène [4].

Le cas d'un patient présentant un syndrome d'Ascher pris en charge par laser diode à la consultation de pathologie de

* Correspondance : emmanuelmr@hotmail.fr



Fig. 1. Blépharochalasis avec un ptosis accentué à droite.
Fig. 1. Blepharochalasis with increased right ptosis.



Fig. 2. Tuméfaction labiale supérieure bilatérale lors du sourire.
Fig. 2. Bilateral swelling of the upper lip when smiling.

la muqueuse buccale du CHU de Bordeaux est rapporté puis discuté.

Observation

Un patient âgé de trente ans, sans antécédents médical ni chirurgical, était adressé à la consultation spécialisée de pathologie de la muqueuse buccale pour une tuméfaction labiale supérieure chronique bilatérale séparée par une constriction médiane (Fig. 1). L'interrogatoire rapportait l'apparition de cette double lèvre pendant l'adolescence. Aucun antécédent familial de ce type n'était rapporté. L'aspect inesthétique de sa lèvre supérieure gênait le patient. L'examen clinique révélait également un ptosis plus accentué du côté droit ainsi qu'un prolapsus des paupières supérieures (Fig. 2). La palpation de la région thyroïdienne ne révélait pas de goitre. Devant ces signes cliniques, un bilan thyroïdien était prescrit mais celui-ci ne révélait aucune anomalie (TSH : 1,04 microUI /mL ; T3 : 3,65 pg/mL ; T4 : 7,66 pg/mL). Le diagnostic d'un syndrome d'Ascher était posé. La prise en



Fig. 3. Marquage des limites de l'exérèse.
Fig. 3. Underlining the limits of the surgical resection.



Fig. 4. Incision au laser diode.
Fig. 4. Laser diode incision.

charge chirurgicale a été réalisée sous anesthésie locale. Elle consistait en une plastie labiale supérieure par laser diode avec exérèse du tissu hypertrophique en deux temps espacés de 1 mois (Fig. 3 et 4). La blépharoplastie était proposée au patient mais elle n'a pas été réalisée. L'analyse histologique de la pièce était sans particularité. Les suites opératoires



Fig. 5. Cicatrisation à 4 semaines.
Fig. 5. Healing after 4 weeks.

étaient simples avec prescription d'antalgiques de palier I (paracétamol 1 000 mg, 3 fois par jour pendant 3 jours). La cicatrisation muqueuse un mois après l'intervention était satisfaisante (Fig. 5 et 6).

Discussion

Le syndrome d'Ascher est caractérisé par la triade : double lèvre, blépharochalasis et goitre thyroïdien non toxique. Ce dernier signe clinique n'est présent que dans 10 à 50 % des cas et n'est pas jugé essentiel pour poser le diagnostic de syndrome d'Ascher [5, 6]. La scintigraphie thyroïdienne à l'iode ne présente pas d'intérêt mais un bilan thyroïdien peut être prescrit. L'origine héréditaire du syndrome d'Ascher est suspectée par plusieurs auteurs alors que d'autres pensent qu'il s'agit d'une adénomatose des glandes labiales et lacrymales [3]. La double lèvre est le plus souvent observée à la lèvre supérieure sous la forme de deux tuméfactions séparées par l'insertion du frein labial supérieur [5, 7] comme dans le cas présenté. Elle est rarement visible en occlusion labiale mais elle est découverte lors des mouvements labiaux (phonation, sourire) qui font extérioriser ces masses hypertrophiques. Parfois, la masse hypertrophique est unilatérale ou observée sur la lèvre inférieure [2, 8, 9].

L'origine de l'apparition d'une double lèvre peut être héréditaire ou acquise. Lorsqu'elle est acquise, elle est due à un traumatisme, une parafonction labiale, un diastème ou l'absence de recouvrement incisif. Dans ces cas, l'orthophonie, l'orthodontie ou une réhabilitation prothétique entraînent une régression des masses hypertrophiques. L'origine d'une anomalie héréditaire peut être étayée par l'interrogatoire et l'existence de symptômes similaires dans la famille du



Fig. 6. Sourire à 4 semaines.
Fig. 6. Smile after 4 weeks.

patient. Dans le cas présent, le patient n'a pas rapporté de symptômes similaires dans sa famille. Le diagnostic différentiel face à une double lèvre doit être posé avec un hémangiome, un lymphangiome, une granulomatose glandulaire, une chéilite glandulaire ou l'angio-œdème héréditaire [10]. Dans ces derniers cas, aucune constriction médiane de la tuméfaction labiale n'est observée.

Lorsque le diagnostic de syndrome d'Ascher est posé et que toute origine locale traumatique ou tumorale a été écartée, la prise en charge chirurgicale à visée esthétique et fonctionnelle est indiquée lorsque les masses hypertrophiques gênent la phonation ou la mastication [11, 12]. La double lèvre est réséquée sous anesthésie locale ou locorégionale avec une infiltration à l'émergence du nerf maxillaire dans le foramen infra-orbitaire. La plastie labiale peut être réalisée à la lame froide, au bistouri électrique ou au laser comme dans le cas présenté, en respectant le plan musculaire. Le laser peut être utilisé dans ce cas, comme dans le traitement de certaines pathologies de la muqueuse buccale [13]. Le tracé des incisions au feutre chirurgical est préférable afin de contrôler la quantité de tissu réséqué. L'exérèse ne concerne que les tissus muqueux superficiels en respectant le plan musculaire. Elle peut être réalisée en quartier d'orange ou grâce à une plastie en W [2, 14, 15]. Certains auteurs préconisent de réaliser une plastie en Z du frein labial supérieur lorsqu'une constriction médiane est présente [9]. Les retouches à distance sont parfois nécessaires. L'hémostase est assurée à la pince bipolaire ou grâce au laser comme dans le cas présenté et la plaie est suturée si nécessaire avec un fil monobrin non résorbable 5.0. Les suites opératoires sont en général simples, notamment avec l'utilisation du laser diode [4]. La prescription d'antalgiques de palier 1 est recommandée pendant 3 à 5 jours et une alimentation liquide et froide pendant 3 jours est préférable.

En ce qui concerne le blépharochalasis, une blépharoplastie supérieure peut être proposée [16]. Le blépharochalasis

apparaît chez 80 % des patients entre la deuxième et troisième décennie [10, 17]. L'étiologie du blépharochalasis reste discutée. Un bilan oculaire et orthoptique préopératoire est recommandé afin de dépister des situations à risque. La prise en charge de l'atteinte palpébrale permet de prévenir des complications comme l'amblyopie chez l'enfant, des ulcérations ou des perforations cornéennes ou encore une blépharoconjonctivite [3]. La blépharoplastie peut se dérouler sous anesthésie locale ou générale. Une infiltration sous-cutanée de xylocaïne adrénalinée à 0,5 % permet de réaliser l'hydrotomie. Une incision en S est recommandée afin d'épouser au mieux l'arrondi de la paupière [18]. L'excision cutanée doit préserver une hauteur palpébrale supérieure d'au moins 2,5 cm [19]. L'excision musculaire et adipeuse doit être modérée [16]. L'intérêt du laser diode peut être considéré pour la cautérisation des tissus adipeux [20]. Ainsi, Baker *et al.* ont observé un œdème postopératoire diminué lors d'une étude chez 40 patients ayant eu des blépharoplasties au laser [20]. Les suites sont habituellement simples. Dans le cas présenté, la blépharoplastie n'a pas été réalisée car elle a été refusée par le patient.

Le goitre thyroïdien non toxique doit être exploré. Un dosage de la TSH est recommandé pour affirmer l'euthyroïdie en présence d'un goitre simple. Dans le SA, le goitre est observé dans 10 à 50 % des cas et n'est pas nécessaire au diagnostic [5, 6]. L'interrogatoire recherchera des signes de compression locale (dyspnée, dysphagie) [21]. L'examen du goitre se fait dos au patient assis, à la recherche de nodules et d'adénopathies. Une dysphonie, une augmentation récente du volume du goitre, des adénopathies cervicales ou une exposition connue à des radiations doivent mener à un bilan plus complet : imagerie (échographie cervicale), cytoponction à l'aiguille fine sous guidage échographique, bilan thyroïdien complet : TSH, T3, T4. [21]. En cas de doute, le patient sera adressé à un médecin endocrinologue. Les symptômes dus à une compression locale répondent mieux à une prise en charge chirurgicale [21, 22]. Le traitement radio-isotopique par l'iode 131 sous stimulation par TSH recombinante humaine a récemment démontré un intérêt dans le traitement des goitres multinodulaires, symptomatiques, bénins et non toxiques [23].

Conclusion

Le syndrome d'Ascher est une entité clinique rare mais qui doit être connue des praticiens spécialistes de la cavité orale. Ce syndrome ne présente aucun caractère de gravité et la prise en charge chirurgicale est à but esthétique et fonctionnelle. En présence d'un goitre thyroïdien, la TSH doit être dosée pour affirmer l'euthyroïdie. Les diagnostics différentiels doivent être éliminés afin de ne pas retarder la prise en charge. La plastie labiale est un geste chirurgical simple mais qui nécessite une excision mesurée. La réalisation de l'excision est facilitée par l'utilisation du laser diode : absence de suture, hémostase

et rapidité. Une blépharoplastie peut être réalisée à la demande du patient. Enfin, il est important de savoir dépister une dysmorphophobie ou une instabilité psychologique lors d'une prise en charge chirurgicale à visée esthétique.

Conflits d'intérêt : aucun

Références

1. Ascher KW. Das Syndrom Blepharochalasis, Struma und Doppellippe. *Klin Wochenschr* 1922;1(46):2287-2288.
2. Palma MC, Taub DI. Recurrent double lip: literature review and report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2009;107(3):e20-3.
3. Belhadj O, Hafidi Z, Boutimzine N, Handor H, Laghmari M, Berradi S, *et al.* [Laffer-Ascher syndrome: A case report]. *J Fr Ophthalmol* 2015;38(4):e71-72.
4. Merigo E, Vescovi P, Margalit M, Ricotti E, Stea S, Meleti M, *et al.* Efficacy of LLLT in swelling and pain control after the extraction of lower impacted third molars. *Laser Ther* 2015;24(1):39-46.
5. Gomez-Duaso AJ, Seoane J, Vazquez-Garcia J, Arjona C. Ascher syndrome: report of two cases. *J Oral Maxillofac Surg* 1997;55(1):88-90.
6. Ali K. Ascher syndrome: a case report and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2007;103(2):e26-28.
7. Barnett ML, Bosshardt LL, Morgan AF. Double lip and double lip with blepharochalasis (Ascher's syndrome). *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1972;34(5):727-733.
8. Parmar RC, Muranjan MN. A newly recognized syndrome with double upper and lower lip, hypertelorism, eyelid ptosis, blepharophimosis, and third finger clinodactyly. *Am J Med Genet A* 2004;124A(2):200-201.
9. Eski M, Nisanci M, Aktas A, Sengezer M. Congenital double lip: Review of 5 cases. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2007;45(1):68-70.
10. Sanchez MR, Lee M, Moy JA, Ostreicher R. Ascher syndrome: A mimicker of acquired angioedema. *J Am Acad Dermatol* 1993;29(4):650-651.
11. Dalmau J, Puig L, Roé E, Peramiquel L, Pimentel C, Alomar A. Blepharochalasia and double lip: diagnosis and treatment of Ascher's syndrome. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2006;20(10):1390-1391.
12. Daniels JSM. Congenital double upper lip: A case report and review of the literature. *Saudi Dent J* 2010 ;22(3):101-106.
13. D'Elbée JM, Parrens M, Mercié P, Longy Boursier M, Dieval C, de Mascarel A, *et al.* Hypereosinophilic syndrome – lymphocytic variant transforming into peripheral T-cell lymphoma with severe oral manifestations. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol* 2013;116(3):e185-190.
14. Guerrero-Santos J, Altamirano JT. The use of W-plasty for the correction of double lip deformity. *Plast Reconstr Surg* 1967;39(5):478-481.

15. Srivastava A, Parihar A, Soni R, Shashikanth MC, Chaturvedi TP. Surgical management of a rare case of congenital double upper lip. *Case Rep Med* [Internet] 2011.
16. Koursh DM, Modjtahedi SP, Selva D, Leibovitch I. The Blepharochalasis Syndrome. *Surv Ophthalmol* 2009;54(2):235-244.
17. Zhai Z, Song Z, Hao F, Zhong B, Shen Z. Ascher syndrome. *Dermatol Sin* 2015;33(1):26-28.
18. Krastinova-Lolov D, Seknadje P, Franchi G, Jasinski M. Blépharoplasties esthétiques. *Ann Chir Plast Esthét* 2003;48(5):350-363.
19. Chavoïn J-P. Chapitre 5 - Paupières. In: Chavoïn J-P, editor. *Chirurgie plastique et esthétique* [Internet]. Elsevier Masson, Paris, 2009, p. 53-59.
20. Baker SS, Muenzler WS, Small RG, Leonard JE. Carbon dioxide laser blepharoplasty. *Ophthalmology* 1984;91(3):238-244.
21. Constantinides V, Palazzo F. Goitre and thyroid cancer. *Medicine (Baltimore)* 2013;41(9):546-550.
22. Sørensen JR, Hegedüs L, Kruse-Andersen S, Godballe C, Bonnema SJ. The impact of goitre and its treatment on the trachea, airflow, oesophagus and swallowing function. A systematic review. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab* 2014;28(4):481-494.
23. Fast S, Bonnema SJ, Hegedüs L. Radioiodine therapy of benign non-toxic goitre. Potential role of recombinant human TSH. *Ann Endocrinol* 2011;72(2):129-135.