

## Revue générale

# Conduite à tenir devant une macroglossie

**RÉSUMÉ :** Une macroglossie correspond à une augmentation du volume de la langue, bien qu'il n'y ait pas de définition consensuelle. Les causes de macroglossies primaires sont nombreuses et hétérogènes, le diagnostic étiologique est ainsi principalement guidé par le contexte clinique et les signes associés. La principale cause chez l'enfant est le syndrome de Beckwith-Wiedmann, qu'il faut évoquer même en l'absence d'autre manifestation. Chez l'adulte, les principales étiologies sont l'amylose (principalement AL) et l'hypothyroïdie. Il s'agit cependant d'une manifestation présente dans de nombreuses pathologies et son constat doit conduire à un examen soigneux, voire à des explorations complémentaires.



**E. DIETRICH**  
Service de Dermatologie, CH LE MANS.

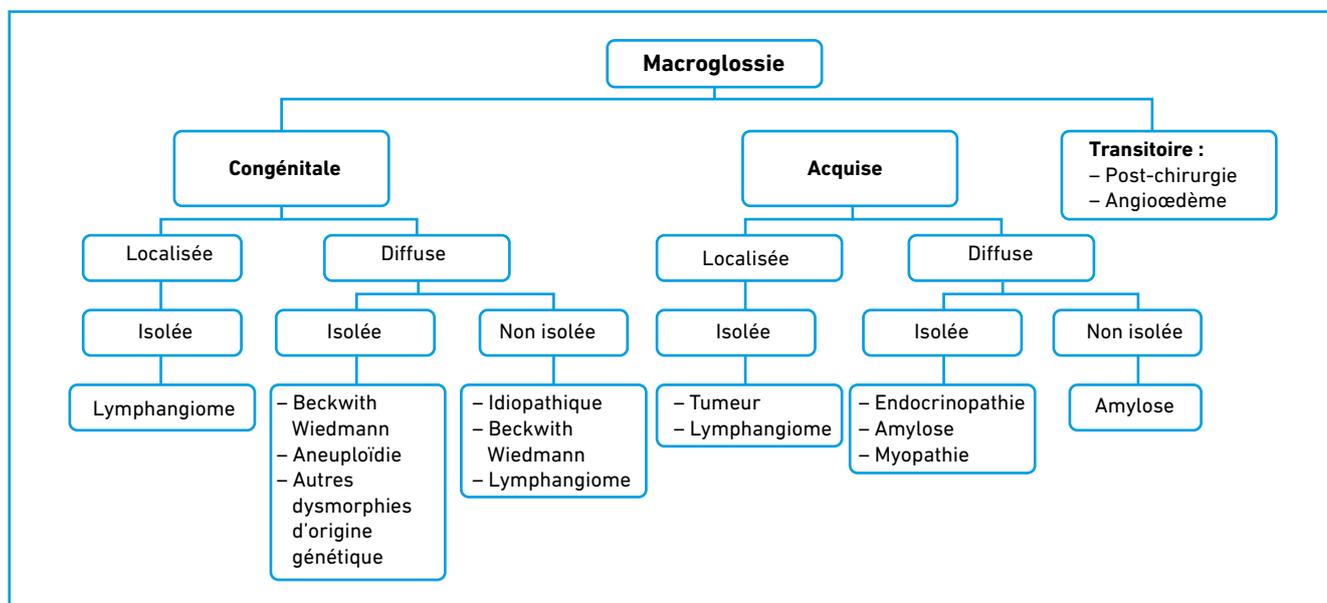
Une macroglossie est un symptôme qui peut s'intégrer dans de nombreux contextes pathologiques.

Bien qu'il n'y ait pas de définition consensuelle, une macroglossie correspond à une augmentation du volume de la langue. Elle peut être **diffuse** ou **localisée** (ne concerner qu'une hémilangue ou une zone réduite de la surface de la langue), elle peut être **primaire/organique** et correspondre alors à un épaissement tissulaire ou bien **secondaire/relative** : pseudo-macroglossie en lien avec des facteurs anatomiques biaisant

l'impression clinique (hypotonie, micrognathie, etc.).

Elle peut se manifester par une protrusion de la langue en dehors de la cavité buccale, par l'apparition des marques des reliefs dentaires sur les bords latéraux ou bien par une limitation des mouvements linguaux à l'intérieur de la cavité buccale.

Les causes de macroglossies primaires sont nombreuses et hétérogènes, le diagnostic étiologique est ainsi principalement guidé par le contexte clinique et les signes associés (**fig. 1**) [2-3].



**Fig. 1 :** Arbre diagnostique devant une macroglossie [1].

## Revue générale

### Macroglossies chez l'enfant

#### 1. Causes génétiques

##### ● Syndrome de Beckwith Wiedmann

C'est la cause la plus fréquente de macroglossie congénitale ou acquise dans la petite enfance. Ce syndrome associe habituellement une hémihypertrophie, une macrosomie, un omphalocèle et prédispose aux tumeurs embryonnaires. D'autres manifestations dermatologiques sont habituelles comme des plis auriculaires antérieurs ou des fistules hélicéennes postérieures (fig. 2). Une échographie abdominale, voire un diagnostic moléculaire, sont à envisager devant toute macroglossie congénitale, même sans autre manifestation clinique. [4]

##### ● Aneuploïdies

Les macroglossies sont fréquentes au cours des aneuploïdies, principalement au cours de la trisomie 21. Il s'agit alors d'une macroglossie relative liée à l'hypotonie.

##### ● Mutations du spectre PIK3CA

Une macroglossie peut être rencontrée dans les syndromes de Cloves et de Proté.

Elle correspond alors à un lymphœdème de langue avec lymphangiesctasies dans le cadre d'une compression vasculaire ou à un hamarthome dans le cadre de l'hypercroissance segmentaire. Elle est généralement acquise dans l'enfance.

Les autres causes génétiques de macroglossie sont innombrables et plus rares. Les plus fréquemment représentées sont alors l'achondroplasie, le syndrome de Simpson-Golabi-Behmel, la protéinose lipoïde, le syndrome de William-Beuren, le syndrome de Costello, le syndrome de Schinzel-Giedon et le syndrome de Brachmann-de Lange.

De façon plus anecdotique, des macroglossies sont parfois rencontrées au cours de syndrome Léopard.

#### 2. Malformations non syndromiques

##### ● Malformations lymphatiques

Elles sont le plus souvent détectées à la naissance ou au cours des premiers mois de vie. Elles correspondent cliniquement à des nodules translucides ou des vésicules dans leur forme superficielle. Elles peuvent aussi prendre la forme de malformations lymphatiques macrokystiques (fig. 3) [5].



Fig. 3 : Malformation lymphatique microkystique linguale [5].

##### ● Malformations veineuses

Les malformations veineuses sont relativement fréquentes, principalement localisées à la région tête et cou. Il s'agit de masses molles, compressibles, non pulsatiles, avec épisode de gonflement. La compression de la veine jugulaire ou la manœuvre de Valsalva augmente le volume de ces lésions et peuvent être utilisées pour le diagnostic (bien que souvent peu utile en pratique). L'atteinte linguale peut se rencontrer au cours de malformation veineuse superficielle ou profonde mais une macroglossie est le plus souvent la conséquence d'une malformation profonde (fig. 4) [6].



Fig. 2 : Macroglossie au cours d'un syndrome de Beckwith Wiedmann et plis auriculaires antérieurs [4].



Fig. 4 : Malformation veineuse linguale [6].

## Revue générale



Fig. 5 : Thyroïde ectopique [7].

### ● Thyroïde ectopique

La fréquence de cette entité est estimée à 1/100 000. Elle se manifeste par une lésion nodulaire bien limitée de la région postérieure de la langue, molle, lisse, à la surface télangiectasique (fig. 5). Elle peut être responsable de symptômes tels qu'une dysphagie, une dyspnée, une dysphonie, voire une hémorragie. Les investigations initiales comprennent un bilan biologique thyroïdien, une échographie, une scintigraphie, voire un TDM ou une IRM [7].

### ● Kyste bronchogénique

Il s'agit d'un choristome (tumeur embryonnaire bénigne de tissu ectopique) bordé d'un épithélium respiratoire, principalement localisé dans les voies aériennes supérieures, pour laquelle des localisations linguales ont été décrites. Il est décrit comme une tuméfaction douloureuse de croissance progressive, mobile, rénitente, atrophique et ecchymotique au centre (fig. 6) [8].



Fig. 6 : Kyste bronchogénique [8].

### ● Kystes du tractus thyroïdologique

Ils sont liés à l'obstruction incomplète du tractus thyroïdologique et peuvent se situer du foramen *caecum* jusqu'au lobe pyramidal de la thyroïde. Il s'agit d'un kyste fluctuant, mobile, refoulant la langue. La fistulisation est possible. Ils sont fréquemment détectés sur l'échographie prénatale et peuvent être à l'origine d'une obstruction des voies aéro-digestives supérieures.

### 3. Métabolique

#### ● Le diabète transitoire néonatal

Il s'agit d'une pathologie rare, au cours de laquelle un diabète insulino-dépendant survient dès les premières semaines de vie et se résout au cours de la première année. Sa prévalence est estimée à 1/300 000. Les nouveau-nés présentent la plupart du temps un retard de croissance intra-utérin accompagné d'une macroglossie parfois partiellement régressive.

#### ● Hypothyroïdie congénitale

Du fait d'un passage transplacentaire d'hormone thyroïdienne, les premiers symptômes surviennent plusieurs semaines après la naissance, ils comprennent une hypoactivité, une difficulté à la succion, une constipation, un ictère prolongé, un faciès myxœdémateux avec fontanelles élargies auquel peut s'associer une macroglossie. Sa prévalence est estimée entre 1/2 000 à 1/10 000 naissances. En l'absence de trai-

tement, elle est responsable d'un retard mental sévère et d'une petite taille.

## Macroglossie de l'adulte

### 1. Maladies de surcharge

#### ● Amyloses

L'amylose est causée par un dépôt extracellulaire de protéines fibrillaires en feuillets bêta-plissés. Le type d'amylose dépend du matériel déposé et du mécanisme physiopathologique. Les amyloses sont responsables d'un grand nombre de manifestations cutanées. La macroglossie est principalement rencontrée au cours des amyloses AL mais non exclusivement. Les autres manifestations cutanées, ainsi que les manifestations digestives et neurologiques, sont très utiles au diagnostic. La macroglossie au cours de l'amylose est décrite comme hétérogène, voire nodulaire, indurée, fissuraires et l'étude histologique met en évidence les dépôts extracellulaires à la coloration rouge-congo.

L'amylose à bêta-2-microglobuline, rencontrée chez les patients dialysés, est décrite comme hétérogène avec présence de nodules jaunâtre lipomateux (fig. 7) [9].

### 2. Métabolique

#### ● Dysthyroïdie

Lors de l'hypothyroïdie, un myxœdème généralisé, lié à des dépôts de subs-



Fig. 7 : Amylose linguale [9].

## I Revues générales

tance mucoïde dépendant du déficit hormonal, peut également survenir. Il se présente comme un épaissement œdémateux généralisé au cours duquel la macroglossie est fréquente. La langue est décrite comme épaisse et élargie, avec réduction de la mobilité linguale. Les gencives peuvent être tuméfiées avec une infiltration jusqu'au voile du palais et au larynx. Elle peut être révélée par une malocclusion dentaire.

### ● *Acromégalie*

L'acromégalie résulte d'une hypersécrétion d'hormone de croissance par un adénome de l'antéhypophyse dans la plupart des cas. Sa prévalence est estimée à 1/100 000 à 1/250 000 hab. La macroglossie est fréquente, associée à une hypertrophie des cordes vocales responsable d'une voix rocailleuse. Elle débute parfois de façon insidieuse à type d'œdème récidivant de la langue menant à une macroglossie constituée (*fig. 8*) [10].

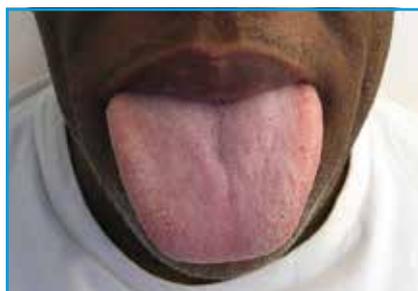
### ● *Insuffisance rénale chronique*

Au cours d'une étude prospective chez 122 patients hémodialysés, Rashpa *et al.* mettaient en évidence une macroglossie avec empreintes dentaires latérales chez 7,5 % d'entre eux [11].

## 3. Inflammatoire

### ● *Angioœdème*

Œdèmes soudains et localisés du derme et de l'hypoderme pouvant correspondre



**Fig. 8 :** Macroglossie au cours de l'acromégalie [10].



**Fig. 9 :** Syndrome de Melkersson Rosenthal [12].

à une activation mastocytaire, immunologique ou non immunologique, ou liés à une accumulation de bradykinine. Il s'agit alors de macroglossie transitoire dont l'anamnèse guide rapidement le diagnostic.

### ● *Melkersson-Rosenthal*

Le syndrome de Melkersson-Rosenthal est une affection rare caractérisée par un œdème orofacial récurrent, une paralysie faciale récidivante et une langue parfois augmentée de volume et/ou plicaturée. Ce syndrome débute la plupart du temps dans l'enfance ou au début de l'adolescence. L'histologie met en évidence une infiltration granulomateuse dans le cadre d'un continuum avec la macro-chéilite de Miescher et les autres granulomatoses orofaciales (*fig. 9*) [12].

## 4. Tumorales

De multiples tumeurs peuvent être à l'origine de macroglossies. Elles se présentent comme un nodule de taille plus ou moins importante touchant une partie ou la totalité de la langue, de profondeur variable mais individualisable à la palpation.

## 5. Maladies neuromusculaires

### ● *Myopathies et myosites*

Plusieurs entités au sein des myopathies ont été rapportées comme comprenant une macroglossie. La macroglossie est plutôt tardive, volumineuse, à l'origine d'un important retentissement fonctionnel. Des myosites de la langue, avec augmentation de son volume ont également été décrites dans certaines myosites inflammatoires acquises. Le mécanisme semble répondre à une pseudo-hypertrophie de la langue, comme pour d'autres groupes musculaires, avec involution graisseuse secondaire.

### ● *Sclérose latérale amyotrophique*

Il s'agit d'une maladie neurodégénérative caractérisée par une paralysie musculaire progressive. La macroglossie est décrite comme homogène, de consistance molle, et correspond à une atrophie musculaire avec involution graisseuse, le plus souvent après trachéostomie et ventilation mécanique. Il s'agit d'une anomalie clinique souvent méconnue mais pouvant orienter le diagnostic d'une forme débutante.

### ● *Paralysie du XII*

Des modifications cliniques de la langue peuvent survenir en cas de paralysie du nerf hypoglosse, principalement des hémis atrophies, mais des hémis hypertrophies sont également possibles. Elles se manifestent par une augmentation du volume d'une hémilangue, homogène, de consistance molle et correspondent à une involution graisseuse (*fig. 10*) [13].

## 6. Iatrogènes

Des macroglossies ont été imputées à une prise médicamenteuse, apparaissant après une prise prolongée et d'évolution favorable à l'arrêt du médicament, par exemple au cours de traitement par l'association lopinavir/ritonavir. Osiak *et al.* mettaient en évidence une macro-

## I Revues générales



Fig. 10: Paralysie du XII homolatérale à la macroglossie [13].

glossie survenant dans 15 % des cas dans une population traitée par immunosuppresseurs au long cours pour greffe hépatique, rénale ou de cellules hémato-poïétiques [14].

### 7. Traumatiques

Les macroglossies post-traumatiques correspondent à un hématome ou un œdème suivant une blessure ou un traumatisme. Elles peuvent être transitoires ou persistantes. Ces macroglossies ont été rapportées après morsure de langue chez des patients épileptiques, dans les suites d'une chirurgie du palais, après traumatisme au cours d'un traitement par anti-coagulant ou anti-agrégant ou dans les suites d'une intubation orotrachéale. Elles peuvent également survenir dans un contexte d'atteinte neurologique avec mastication réflexe et blessure auto-infligée. Elle surviendrait à la suite d'un obstacle à la circulation veineuse ou lymphatique. Des macroglossies surviennent également dans les suites d'intervention neurochirurgicale ou radio-interventionnelle concernant la fosse postérieure, principalement après position assise en per-opératoire mais non exclusivement [15].

### 8. Maladies infectieuses

● **Des infections orofaciales bactériennes** (actinomycose, tuberculose), fongiques invasives (histoplasmoses) ont été rapportées comme pouvant induire une hypertrophie ou une masse linguale, pouvant être nodulaire, parfois fissuraire ou ulcérée, plus ou moins douloureuse.

## POINTS FORTS

- Les macroglossies sont représentées dans de nombreux cadres pathologiques.
- Chez l'enfant, une macroglossie congénitale ou acquise précocement doit faire discuter le syndrome de Beckwith Wiedmann par argument de fréquence. Sa recherche comprend la réalisation d'une échographie abdominale, voire d'un diagnostic moléculaire.
- Chez l'adulte, les causes de macroglossies les plus représentées sont l'amylose et l'hypothyroïdie. Leur diagnostic est apporté par une anamnèse et un examen clinique rigoureux, ainsi que des explorations biologiques éventuelles.
- Les macroglossies idiopathiques sont probablement les plus fréquentes mais restent un diagnostic d'élimination. Des formes familiales existent et peuvent, en l'absence d'autre symptomatologie, être un argument en faveur d'une forme idiopathique.

### ● *Candidose cutanéomuqueuse*

Des glossites avec augmentation du volume de la langue ont été décrites dans le cadre de candidose cutanéomuqueuse chronique familiale [16].

### 9. Idiopathique

Les macroglossies idiopathiques semblent fréquentes. Bien que leur incidence ne soit pas estimée, des cas familiaux ont également été rapportés.

### ■ Conclusion

Ainsi, devant un constat de macroglossie, la conduite à tenir pourrait être :

– **une anamnèse détaillée** : est-elle congénitale ou acquise dans l'enfance ? Est-elle transitoire ou permanente ? Quel est son retentissement fonctionnel (gêne à l'élocution, à l'alimentation) ? Y a-t-il un antécédent familial ? La recherche d'une prise médicamenteuse précédant l'apparition de la macroglossie et poursuivie depuis, bien que rare, peut également être recherchée ;

– **clinique** : le patient présente-t-il d'autres manifestations cutanées ou extra-cutanées ? Elles peuvent ainsi orienter vers un syndrome particulier, une hypothyroïdie, une acromégalie ou une amylose, qui doit être évoquée devant toute macroglossie acquise de l'adulte ;

– **biologique** : en fonction des signes associés, un bilan endocrinien peut être proposé ainsi qu'une recherche de gammopathie dans le cadre d'une suspicion d'amylose ;

– **histologique** : en l'absence d'étiologie mise en évidence et devant une macroglossie isolée et gênante, une biopsie linguale peut être envisagée à la recherche notamment d'une amylose ou d'une granulomatose orofaciale.

### BIBLIOGRAPHIE

1. DIETRICH E, GRIMAU X, MARTIN L *et al.* Etiological diagnosis of macroglossia: Systematic review and diagnostic algorithm. *Ann Dermatol Venereol*, 2022; 149:228-237.
2. SIMMONDS JC, PATEL AK, MILDENHALL NR *et al.* Neonatal Macroglossia: Demo-

- graphics, Cost of Care, and Associated Comorbidities. *Cleft Palate Craniofac J*, 2018;55:1122-1129.
3. VOGEL JE, MULLIKEN JB, KABAN LB. Macroglossia: a review of the condition and a new classification. *Plast Reconstr Surg*, 1986;78:715-723.
  4. CHRAÏBI R, LABELLE B, PERROT JL *et al.* Macroglossie congénitale (syndrome de Wiedmann-Beckwith). *Ann Dermatol Venereol*, 2009;136:91-92.
  5. V U, SIVASANKARI T, JEELANI S, ASOKAN GS *et al.* Lymphangioma of the tongue - a case report and review of literature. *J Clin Diagn Res*, 2014;8:ZD12-4.
  6. WIEGAND S, TIBURTIUS J, ZIMMERMANN AP *et al.* Localization and treatment of lingual venous and arteriovenous malformations. *Vasc Med*, 2014;19:49-53.
  7. DOUGLAS PS, BAKER AW. Lingual thyroid. *Br J Oral Maxillofac Surg*, 1994;32:123-124.
  8. PETRAUD A, KHONSARI R-H, CORRE P *et al.* Kyste bronchogénique lingual chez un adulte. *Revue de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-faciale*, 2010;111:46-48.
  9. PICCIANI B, GORNIC C, CUNHA KS *et al.* Lingual amyloidosis associated to long-term hemodialysis: Two case reports. *Spec Care Dentist*, 2018;38:434-437.
  10. CORTET-RUDELLI C. La bouche de l'acromégale [The mouth of patients with acromegaly]. *Presse Med*, 2017;46:831-837.
  11. RASHPA RS, MAHAJAN VK, KUMAR P *et al.* Mucocutaneous Manifestations in Patients with Chronic Kidney Disease: A Cross-sectional Study. *Indian Dermatol Online J*, 2018;9:20-26.
  12. BAKSHI SS. Melkersson-Rosenthal syndrome. *J Allergy Clin Immunol Pract*, 2017;5:471-472.
  13. HOLLE D, KASTRUP O, SHEU SY *et al.* Tongue pseudohypertrophy in idiopathic hypoglossal nerve palsy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2009;80:1393-1393.
  14. OSIAK M, SZUBIŃSKA-LELONKIEWICZ D, WYCHOWAŃSKI P *et al.* Frequency of pathologic changes in the oral cavity in patients subjected to long-term pharmacologic immunosuppressive therapy after kidney, liver, and hematopoietic cell transplantation. *Transplantation Proceedings*, 2018;50:2176-2178.
  15. MOORE JK, CHAUDHRI S, MOORE AP *et al.* Macroglossia and posterior fossa disease. *Anaesthesia*, 1988;43:382-385.
  16. GARCÍA-PÉREZ A, GÓMEZ DE LA CONCHA E, GUERRA RODRÍGUEZ P. Familial chronic mucocutaneous candidiasis. Study of 2 families. *Med Cutan Ibero Lat Am*, 1984;12:33-40.

---

L'auteure a déclaré ne pas avoir de liens d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.