

## La maladie de RIGA-FEDE : A propos d'un cas

**Dr. L. AIT IFTENE<sup>1</sup> – Dr. CH. KHERAIFIA<sup>1</sup> – Dr BAHAR<sup>2</sup> – Pr. S. TARIGHT<sup>1</sup> –  
Pr. R. LATTAFI<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>*Service de Pathologie et Chirurgie Buccales-C.H.U Issaad Hassani. Béni Messous, ALGER.*

<sup>2</sup>*Service d'Odontologie Conservatrice-C.H.U Issaad Hassani. Béni Messous, ALGER.*

### **RESUME**

La **maladie de Riga-Fede** (RF), affection bénigne de la muqueuse buccale, est peu décrite dans la littérature. Elle survient peu après la *naissance* et est *en rapport avec l'éruption des dents lactéales*. Si l'aspect de la lésion est impressionnant, il n'en demeure pas moins que sa nature reste relativement bénigne. Son diagnostic est clinique et la suppression de l'étiologie permet la guérison. Dans ¼ des cas, la maladie de **RF** est associée à des *troubles neurologiques* et est parfois révélatrice de ces derniers d'où l'importance de connaître cette entité clinique afin de dépister les anomalies associées et de proposer une thérapeutique la mieux adaptée.

**Mots clés :** *Maladie de Riga-Fede, troubles neurologiques, ulcération linguale, dents néonatales*

## OBSERVATION

Nous rapportons le cas clinique du nourrisson R.M, de sexe masculin, âgé de 18 mois, orienté pour une lésion douloureuse sublinguale apparue environ un mois auparavant. Cette lésion est à l'origine d'une gêne alimentaire importante sur un terrain d'IMC (Infirmité motrice cérébrale).

Les ATCD familiaux retrouvent des parents sains, consanguins de 2<sup>ème</sup> degré, et l'absence de tare dans la famille.

R.M est né à terme avec un syndrome malformatif associant un doigt surnuméraire ainsi qu'un faciès particulier. Il est suivi en pédiatrie pour un retard psychomoteur et le contrôle de son traitement par Dépakine® prescrit pour son IMC et a été hospitalisé pour déshydratation à 17 mois dans ce même service.

Le début de la symptomatologie qui semble remonter à un mois auparavant est marqué par l'apparition d'une *petite lésion blanchâtre sous linguale* constatée par la maman, mais qui, à ce moment, ne motive pas les parents à consulter. Ce n'est qu'après observation de l'*extension de la lésion sublinguale avec perte de substance*, ainsi que des *difficultés alimentaires* associées à un *état fébrile* que plusieurs consultations se sont succédées dans différents services spécialisés et malgré la prise de nombreux médicaments, la lésion ne régresse pas. Par conséquent, la persistance de la lésion associée à la présence d'un abcès et d'un muguet buccaux ont conduit le nourrisson à consulter au niveau du Service de Pathologie et Chirurgie Buccales du C.H.U Issaad Hassani d'Alger.

**L'examen clinique** révèle ce jour effectivement une *ulcération muqueuse à localisation sublinguale* d'environ 3x2cm, profonde, à bords irréguliers d'aspect inflammatoire, recouverte d'un enduit fibrineux adhérent avec un fond jaunâtre.

On note la présence des 4 incisives lactéales inférieures ainsi que l'éruption des 2 centrales supérieures (Fig1). Le reste de la muqueuse buccale est sans particularité, il n'existe pas de lésions cutanées associées. Parallèlement, nous remarquons un *tic de protraction linguale* chez le nourrisson durant toute la consultation. On note que l'iconographie est rendue difficile à cause de l'agitation de l'enfant.



**Fig1 : 1<sup>er</sup> jour de consultation**

*L'infirmité motrice cérébrale (IMC) résulte de lésions cérébrales précoces non héréditaires, stabilisées (non évolutives), responsables de déficiences motrices exclusives ou prédominantes. Le handicap moteur séquellaire associe à des degrés variables des troubles de la posture et du mouvement. Des troubles spécifiques des fonctions supérieures peuvent s'y associer.*

Des antibiotiques sont prescrits pour éviter une surinfection (Amoxicilline 250mg sirop à raison d'une cuillère 3fois par jours pendant 7 jours) ainsi qu'un traitement symptomatique à base d'antiseptique local, de bicarbonate et d'anesthésique expliquant aux parents son application locale à l'aide d'une compresse bien imbibée de liquide, 2 à 3 fois par jour, des conseils d'hygiène et d'alimentation liquide sont aussi donnés. Cependant la lésion ne répond pas au traitement médicamenteux et local.

Par ailleurs, l'examen mycologique par écouvillonnage est revenu négatif, ce qui a permis d'éliminer une infection mycosique. Devant cet aspect clinique typique nous écartons également les diagnostics différentiels à évoquer devant une ulcération buccale unique chez le nourrisson : les infections spécifiques (syphilis, tuberculose, herpes, ..), les traumatismes physiques (électrisation, brûlures thermiques ou caustiques).

La persistance de la lésion sublinguale pendant plusieurs semaines fait évoquer le diagnostic de maladie de Riga-Fede due au frottement de la muqueuse sur bords tranchant des incisives inférieures en éruption.

Finalement, un recouvrement des bords libres des incisives maxillaires et mandibulaires avec du verre-ionomère pour les adoucir était suivi d'une cicatrisation de l'ulcération en une dizaine de jours(Fig2). Nous avons également attiré l'attention des parents afin d'éviter au malade le tic de protraction linguale autant que possible. Après trois semaines on note une nette amélioration de l'état général.



**Fig2 : 10 jours après pose du verre-ionomère**

- *Trois semaines après*, la régression est encore plus perceptible, plus nette avec une amélioration appréciable de l'état général ;
- *À 4 mois*, disparition totale des ulcérations, les muqueuses sont d'aspect sain et l'éruption dentaire se fait sans anomalies ;
- *Une année après*, la muqueuse sublinguale ne présente aucun dommage ou une quelconque altération, la cicatrisation muqueuse est intégrale (Fig3).



**Fig3 : Contrôle après une année**

## DISCUSSION :

La **maladie de Riga-Fede** s'explique par la présence d'une lésion bénigne de la muqueuse linguale, d'origine traumatique en rapport avec la survenue des dents néonatales et l'émergence des incisives lactéales, se traduisant par une ulcération suite au frottement des dents sur cette muqueuse linguale (Fig4).



**Fig4 : Ulcération sur la face ventrale de la langue**

Le nom de cette maladie revient aux 2 médecins pédiatres Italiens (Fig5) :

- En 1881, le premier fut **Antonio Riga**, qui décrit l'aspect clinique de la lésion ;
- Puis, en 1890, **Francesco Fede**, complète ces données cliniques par l'aspect anatomopathologique des lésions.



**Fig5 : Antonio Riga, Francesco Fede**

Dans la littérature relative à la pathologie orale, cette maladie est connue également sous différents noms. Chez les nourrissons, elle est appelée : *ulcération linguale traumatique*, *granulome éosinophile*, *ulcération éosinophile traumatique de la langue et de la muqueuse buccale*, *fibrogranulome sublingual*, *croissance sublinguale* ou encore, *glossite atrophique traumatique*.

- En 1983, *Elzaya* crée le terme de « *granulome ulcératif traumatique avec éosinophile stromal* » pour les lésions ulcéreuses chroniques de la muqueuse buccale qui se composent du point de vue histopathologique principalement d'éosinophiles ;
- Jusqu'avant les années 2000 et selon les données épidémiologiques, l'ulcération unique, est retrouvée le plus souvent chez le nourrisson âgé de quelques semaines à un an et touche les deux sexes mais avec prédilection masculine ;
- En 2010, *Joseph* décrit des lésions multiples retrouvées :
  - Sur la langue, dans 60% des cas ;
  - Sur la lèvre inférieure, dans 20% des cas ;

- Le palais et la gencive vestibulaire maxillaire peuvent être également touchés. Dans ¼ des cas elle est associée à des *troubles neuropsychiques* et *dysautonomiques*.
- Selon certains autres auteurs, la **RFD** survient presque exclusivement chez les enfants atteints de paralysie cérébrale ou IMC (Infirmité Motrice Cérébrale).
- Cependant, il a été rapporté que, dans quelques cas, la **RFD** est associée à d'autres dysfonctions neurologiques tels : le *syndrome de Riley-Day*, de *Lesh-Nyman* ou de *Tourette* (Choi SC 2009).

Une **classification** scindant la maladie en *précoce* et en *tardive* a été proposée par *Domínguez-Cruz* :

- La **RFD précoce** est associée aux dents néonatales et natales. Elle apparaît dans les 6 premiers mois de la vie et n'a aucune corrélation avec les troubles neurologiques ;
- La **RFD tardive** apparaît généralement après 6-8 mois de la vie, avec la première dentition et peut être liée à des troubles neurologiques.

La **pathogénie de la maladie de RF** est souvent discutée de façon confuse dans la littérature. Selon Slayton, 2000, elle est liée au traumatisme dentaire provoqué par des mouvements répétitifs d'avant en arrière de la langue sur les incisives inférieures. Elle survient également suite au tic de protraction linguale ou de mordillement. Les comportements alimentaires contribuent également au traumatisme qui cause ce type de lésion.

Mais, c'est l'existence de *troubles neuropsychiques* et surtout des *anomalies de la sensibilité* qui semblent expliquer le *mouvement répétitif du traumatisme* à l'origine de l'ulcération.

L'**aspect clinique** se traduit par une ulcération unique, profonde, bien limitée, recouverte d'un enduit fibrineux, grisâtre et adhérent, se situant en regard des incisives en éruption (Fig6). D'abord, on retrouve une zone ulcérée à bords saillants et proéminents, puis, suite aux frottements répétés, elle évolue vers une masse fibreuse avec apparition de squames ulcéralives à l'origine d'une nécrose superficielle.



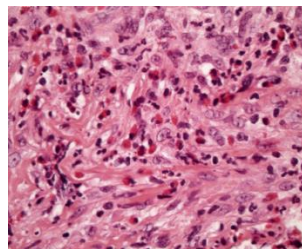
**Fig 6 : Ulcération sur la muqueuse dorsale de la langue en regard des incisives en éruption**

Devant une ulcération buccale chez le nourrisson, son **aspect clinique typique** en rapport avec l'évolution des dents néonatales, le **diagnostic de maladie de Riga-Fede** peut se poser et permet d'écartier les diagnostics dont les étiologies sont différentes, tels :

- Un *traumatisme physique* par électrisation, brûlures thermiques ou caustiques ;
- Une *origine bactérienne, mycosique* ou *virale* dont la confirmation se fait par des cultures bactériologiques, mycosiques et virologiques positives ;
- Une *syphilis primaire* nécessitant un bilan sérologique positif ;
- Une *tuberculose* affirmée par une IDR positive ;
- Certaines *affections tumorales* : *névrome traumatique, myoblastome à cellules granuleuses, lymphome, lymphangiome, tumeurs des glandes salivaires, tumeurs métastatiques* ;
- L'*agranulocytose* dont la disparition aiguë et sélective des granulocytes neutrophiles en fait le diagnostic.

*Ainsi, le cas clinique présenté est typique de la **maladie de Riga-Fede**. Il se synchronise à une ulcération bénigne persistante de la muqueuse buccale, associée ici à une IMC. Habituellement l'âge d'apparition se situe entre le sixième et le huitième mois de vie, correspondant à l'âge d'éruption des incisives centrales. Cependant, dans notre cas, nous observons un retard d'éruption dentaire. La lésion siège le plus souvent au niveau de la partie ventrale de la langue, en regard des incisives mandibulaires. Nous avons observé une lésion similaire chez ce même nourrisson intéressant la région sublinguale et ne répondant pas aux antibiotiques. L'examen mycologique effectué est négatif ce qui écarte la notion d'ulcération mycosique. L'origine traumatique est évoquée mais rapidement éliminée par la pose de film protecteur au verre ionomère ce qui a permis la guérison et confirme le diagnostic de **RFD**.*

*Par ailleurs, les résultats microscopiques permettent d'observer une ulcération non spécifique avec un infiltrat inflammatoire dense, polymorphe, composé de nombreux éosinophiles avec des lymphocytes, des macrophages, des plasmocytes et des mastocytes (Fig7), comme dans les ulcérations buccales traumatiques existant aussi chez l'adulte.*



**Fig7** : Étude histologique sur RF:  
*infiltrat cellulaire mixte constitué de lymphocytes, neutrophiles  
et de nombreux éosinophiles.*

## TRAITEMENT

En ce qui concerne la thérapeutique, plusieurs options ont été rapportées, seules ou en combinées comme :

- Les extractions des dents néonatales (Fig8) ;
- L'application de film de cellulose utilisé comme gouttière de protection,
- Le meulage des bords incisifs de manière à émousser les bords agressifs (Fig9).

Par ailleurs, une désinfection orale associée à un traitement symptomatique et des conseils d'hygiène buccale sont prodigués.

En absence d'une thérapeutique adéquate, des **complications** parfois graves sont observées, locales et/ou générales, se traduisant par des *difficultés alimentaires, douleurs, infections, fibrose cicatricielle, une langue bifide (séquelle) ou encore une déshydratation et un retard staturo-pondéral.*

Le **pronostic** est bon lorsque la maladie est découverte précocement, l'évolution se fera alors vers la guérison après l'élimination de la cause.



**Fig8:**

*Nourisson de 2mois présentant une ulcération de 13 mm au niveau de la face ventrale de la langue en regard de 2 dents néonatales.*

*L'extraction des dents proposée comme traitement de choix a permis la cicatrisation après environ 4 semaines [1]*



**Fig9**

*Nourisson de 7 mois avec ulcération linguale, apparue un mois au paravant au moment de l'éruption des incisives inférieures.*

*L'examen neurologique est normal.*

*Traitement par meulage des bords libres.*

*À 4 semaines : nette regression, après 2 mois : lésion complètement disparue [2]*

## CONCLUSION

La **maladie de Riga-Fede**, affection généralement bénigne de la muqueuse linguale, est due au traumatisme répétitif principalement d'avant en arrière par frottement de la langue avec les bords supérieurs des incisives lactéales.

L'histoire de la maladie et ses particularités cliniques sont typiques et sa guérison répond en général favorablement au traitement étiologique le plus souvent conservateur facilitant ainsi ce diagnostic.

Néanmoins, la prise en charge doit être précoce et rapide étant donné que la lésion peut induire une mutilation de la langue susceptible d'entraîner une déshydratation par difficulté alimentaire ainsi qu'un retard extrême de la croissance.

Cependant, Il faut s'assurer de la guérison totale de l'ulcération, après exérèse chirurgicale, par un contrôle clinique qui doit être réalisé jusqu'à 3 semaines après éradication de l'agent traumatique en l'occurrence dentaire.

Quoiqu'il en soit, la découverte clinique de la **maladie de Riga-Fede** nécessite systématiquement un bilan neurologique soigneux et régulier à la recherche d'une affection neuropsychique, habituellement, sous-jacente.



## **BIBLIOGRAPHIE**

- [1] M.COSTACURTA, P. MATURO, R. DOCIMO. *RIGA-FEDE DISEASE AND NEONATAL TEETH*. Department of Odontostomatological Science, University of Rome “Tor Vergata”, Rome, Italy 2012
- [2] E. Del Alcázar–Servicio de DermatologíaPediátrica, Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona, Spain Case for diagnosis 2013. *Tongue Ulcer in a 7-Month-Old Infant*.
- [3] Ghimire N et al, *Health Renaissance* 2013; Vol 11 (No.2);174-176, *Riga-FedeDisease, Department of Pedodontics and Preventive Dentistry*.
- [4] Joseph BK, BairavaSundaram D (2010), *Oral traumatic granuloma: report of a case and review of literature. Dent Traumatol* 26: 94-97
- [5]LafonAet al, 62èmeCongrès de la SFCO, 03019 (2014). *La maladie de Riga-FedeObservation de 2 cas*.
- Luiz Evaristo Ricci Volpato et al. *CaseReport : Riga-FedeDiseaseAssociatedwith Natal Teeth: TwoDifferentApproaches in the Same Case. Case Reports in Dentistry Volume 2015, Article ID 234961, 4 pages*.
- [6] J. Marie, J.-C. Fricain b, F. Boralevi. *Maladie de Riga-Fede, Annales de dermatologie et de vénéréologie. EMC* (2012) 139546 549.
- [7] *Treatment alternatives for sublingual traumatic ulceration (Riga-Fededisease) Pediatric Dentistry – 22:5, 2000 American Academy of Pediatric Dentistry* 413.
- [8] Van der Meij et al. *Italian Journal of Pediatrics* 2012, 38:20, *Traumatic lingual ulceration in a newborn: Riga-Fededisease*.
- [9]Yürekli A, Dinçer D. *Successfullytreated Riga-Fededisease. DermatolPract Concept*. 2019;9(3):218-219.