



**HAL**  
open science

# Prise en charge bucco-dentaire des patients atteints de maladies bulleuses auto-immunes avec atteinte buccale

Valérie Sabocinski

► **To cite this version:**

Valérie Sabocinski. Prise en charge bucco-dentaire des patients atteints de maladies bulleuses auto-immunes avec atteinte buccale. Médecine humaine et pathologie. 2014. dumas-01060075

**HAL Id: dumas-01060075**

**<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01060075>**

Submitted on 2 Sep 2014

**HAL** is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

**ANNEE 2014**

**N°**

**THESE POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE**

(Diplôme d'Etat)

Par

Valérie SOBOCINSKI

Née le 12 Juillet 1984 à Nantes

Présentée et soutenue publiquement le 11 Avril 2014

**PRISE EN CHARGE BUCCO-DENTAIRE DES  
PATIENTS ATTEINTS DE MALADIES  
BULLEUSES AUTO-IMMUNES AVEC  
ATTEINTE BUCCALE**

Président du jury : Monsieur le Professeur Pascal JOLY

Membres du jury : Monsieur le Professeur Philippe MUSETTE

Monsieur le Professeur Jean-Marc PERON

Monsieur le Professeur Olivier TROST

Directrice de thèse : Madame le Docteur Sophie DUVERT-LEHEMBRE

**ANNEE UNIVERSITAIRE 2013 – 2014**  
**U.F.R. DE MEDECINE-PHARMACIE DE ROUEN**

-----

DOYEN : **Professeur Pierre FREGER**

ASSESEURS : **Professeur Michel GUERBET**  
**Professeur Benoit VEBER**  
**Professeur Pascal JOLY**

DOYENS HONORAIRES : **Professeurs J. BORDE - Ph. LAURET - H. PIGUET – C. THUILLEZ**

PROFESSEURS HONORAIRES : **MM. M-P AUGUSTIN - J.ANDRIEU-GUITRANCOURT - M.BENOZIO-  
J.BORDE - Ph. BRASSEUR - R. COLIN - E. COMOY - J. DALION -.  
DESHAYES - C. FESSARD – J.P FILLASTRE - P.FRIGOT -J.  
GARNIER - J. HEMET - B. HILLEMAND - G. HUMBERT - J.M.  
JOUANY - R. LAUMONIER – Ph. LAURET - M. LE FUR – J.P.  
LEMERCIER - J.P LEMOINE - M<sup>le</sup> MAGARD - MM. B. MAITROT - M.  
MAISONNET - F. MATRAY - P.MITROFANOFF - Mme A. M.  
ORECCHIONI - P. PASQUIS - H.PIGUET - M.SAMSON – Mme  
SAMSON-DOLLFUS – J.C. SCHRUB - R.SOYER - B.TARDIF -  
.TESTART - J.M. THOMINE – C. THUILLEZ - P.TRON - C.WINCKLER -  
L.M.WOLF**

|                     |
|---------------------|
| <b>I - MEDECINE</b> |
|---------------------|

**PROFESSEURS**

|   |       |   |
|---|-------|---|
| M. Frédéric <b>ANSELME</b>                        | HCN   | Cardiologie                                 |
| Mme Isabelle <b>AUQUIT AUCKBUR</b>                | HCN   | Chirurgie Plastique                         |
| M. Bruno <b>BACHY (Surnombre)</b>                 | HCN   | Chirurgie pédiatrique                       |
| M. Fabrice <b>BAUER</b>                           | HCN   | Cardiologie                                 |
| Mme Soumeya <b>BEKRI</b>                          | HCN   | Biochimie et Biologie Moléculaire           |
| M. Jacques <b>BENICHOU</b>                        | HCN   | Biostatistiques et informatique médicale    |
| M. Jean-Paul <b>BESSOU</b>                        | HCN   | Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire   |
| Mme Françoise <b>BEURET-BLANQUART (Surnombre)</b> | CRMPR | Médecine physique et de réadaptation        |
| M. Guy <b>BONMARCHAND</b>                         | HCN   | Réanimation médicale                        |
| M. Olivier <b>BOYER</b>                           | UFR   | Immunologie                                 |
| M. Jean-François <b>CAILLARD (Surnombre)</b>      | HCN   | Médecine et santé au Travail                |
| M. François <b>CARON</b>                          | HCN   | Maladies infectieuses et tropicales         |
| M. Philippe <b>CHASSAGNE</b>                      | HB    | Médecine interne (Gériatrie)                |
| M. Vincent <b>COMPERE</b>                         | HCN   | Anesthésiologie et réanimation chirurgicale |
| M. Antoine <b>CUVELIER</b>                        | HB    | Pneumologie                                 |
| M. Pierre <b>CZERNICHOW</b>                       | HCH   | Epidémiologie, économie de la santé         |
| M. Jean - Nicolas <b>DACHER</b>                   | HCN   | Radiologie et Imagerie Médicale             |

|   |     |  |
|---|-----|--|
| M. Stéfan <b>DARMONI</b>                | HCN | Informatique Médicale/Techniques de communication    |
| M. Pierre <b>DECHELOTTE</b>             | HCN | Nutrition  |
| Mme Danièle <b>DEHESDIN (Surnombre)</b> | HCN | Oto-Rhino-Laryngologie                               |
| M. Jean <b>DOUCET</b>                   | HB  | Thérapeutique/Médecine – Interne - Gériatrie.        |
| M. Bernard <b>DUBRAY</b>                | CB  | Radiothérapie  |
| M. Philippe <b>DUCROTTE</b>             | HCN | Hépatologie – Gastro - Entérologie                   |
| M. Frank <b>DUJARDIN</b>                | HCN | Chirurgie Orthopédique - Traumatologique             |
| M. Fabrice <b>DUPARC</b>                | HCN | Anatomie - Chirurgie Orthopédique et Traumatologique |
| M. Bertrand <b>DUREUIL</b>              | HCN | Anesthésiologie et réanimation chirurgicale          |
| Mme Hélène <b>ELTCHANINOFF</b>          | HCN | Cardiologie  |
| M. Thierry <b>FREBOURG</b>              | UFR | Génétique  |
| M. Pierre <b>FREGER</b>                 | HCN | Anatomie/Neurochirurgie                              |
| M. Jean François <b>GEHANNO</b>         | HCN | Médecine et Santé au Travail                         |
| M. Emmanuel <b>GERARDIN</b>             | HCN | Imagerie Médicale                                    |
| Mme Priscille <b>GERARDIN</b>           | HCN | Pédopsychiatrie                                      |
| M. Michel <b>GODIN</b>                  | HB  | Néphrologie  |
| M. Guillaume <b>GOURCEROL</b>           | HCN | Physiologie  |
| M. Philippe <b>GRISE</b>                | HCN | Urologie   |
| M. Didier <b>HANNEQUIN</b>              | HCN | Neurologie   |
| M. Fabrice <b>JARDIN</b>                | CB  | Hématologie  |
| M. Luc-Marie <b>JOLY</b>                | HCN | Médecine d'urgence                                   |
| M. Pascal <b>JOLY</b>                   | HCN | Dermato - vénéréologie                               |
| M. Jean-Marc <b>KUHN</b>                | HB  | Endocrinologie et maladies métaboliques              |
| Mme Annie <b>LAQUERRIERE</b>            | HCN | Anatomie cytologie pathologiques                     |
| M. Vincent <b>LAUDENBACH</b>            | HCN | Anesthésie et réanimation chirurgicale               |
| M. Joël <b>LECHEVALLIER</b>             | HCN | Chirurgie infantile                                  |
| M. Hervé <b>LEFEBVRE</b>                | HB  | Endocrinologie et maladies métaboliques              |
| M. Thierry <b>LEQUERRE</b>              | HB  | Rhumatologie   |
| M. Eric <b>LEREBOURS</b>                | HCN | Nutrition  |
| Mme Anne-Marie <b>LEROI</b>             | HCN | Physiologie  |
| M. Hervé <b>LEVESQUE</b>                | HB  | Médecine interne                                     |
| Mme Agnès <b>LIARD-ZMUDA</b>            | HCN | Chirurgie Infantile                                  |
| M. Pierre Yves <b>LITZLER</b>           | HCN | Chirurgie Cardiaque                                  |
| M. Bertrand <b>MACE</b>                 | HCN | Histologie, embryologie, cytogénétique               |
| M. David <b>MALTETE</b>                 | HCN | Neurologie   |
| M. Christophe <b>MARGUET</b>            | HCN | Pédiatrie  |
| Mme Isabelle <b>MARIE</b>               | HB  | Médecine Interne                                     |
| M. Jean-Paul <b>MARIE</b>               | HCN | ORL  |
| M. Loïc <b>MARPEAU</b>                  | HCN | Gynécologie - obstétrique                            |
| M. Stéphane <b>MARRET</b>               | HCN | Pédiatrie  |
| Mme Véronique <b>MERLE</b>              | HCN | Epidémiologie  |

|  |       |   |
|--|-------|---|
| M. Pierre <b>MICHEL</b>                                    | HCN   | Hépto - Gastro - Entérologie                  |
| M. Francis <b>MICHOT</b>                                   | HCN   | Chirurgie digestive                           |
| M. Bruno <b>MIHOUT</b> ( <i>Surnombre</i> )                | HCN   | Neurologie                                    |
| M. Jean-François <b>MUIR</b>                               | HB    | Pneumologie                                   |
| M. Marc <b>MURAIN</b>                                      | HCN   | Ophthalmologie                                |
| M. Philippe <b>MUSETTE</b>                                 | HCN   | Dermatologie - Vénérologie                    |
| M. Christophe <b>PEILLON</b>                               | HCN   | Chirurgie générale                            |
| M. Jean-Marc <b>PERON</b>                                  | HCN   | Stomatologie et chirurgie maxillo-faciale     |
| M. Christian <b>PFISTER</b>                                | HCN   | Urologie                                      |
| M. Jean-Christophe <b>PLANTIER</b>                         | HCN   | Bactériologie - Virologie                     |
| M. Didier <b>PLISSONNIER</b>                               | HCN   | Chirurgie vasculaire                          |
| M. Bernard <b>PROUST</b>                                   | HCN   | Médecine légale                               |
| M. François <b>PROUST</b>                                  | HCN   | Neurochirurgie                                |
| Mme Nathalie <b>RIVES</b>                                  | HCN   | Biologie et méd. du dévelop. et de la reprod. |
| M. Jean-Christophe <b>RICHARD</b> ( <i>Mise en dispo</i> ) | HCN   | Réanimation Médicale, Médecine d'urgence      |
| M. Horace <b>ROMAN</b>                                     | HCN   | Gynécologie Obstétrique                       |
| M. Jean-Christophe <b>SABOURIN</b>                         | HCN   | Anatomie – Pathologie                         |
| M. Guillaume <b>SAVOYE</b>                                 | HCN   | Hépto – Gastro                                |
| Mme Céline <b>SAVOYE – COLLET</b>                          | HCN   | Imagerie Médicale                             |
| Mme Pascale <b>SCHNEIDER</b>                               | HCN   | Pédiatrie                                     |
| M. Michel <b>SCOTTE</b>                                    | HCN   | Chirurgie digestive                           |
| Mme Fabienne <b>TAMION</b>                                 | HCN   | Thérapeutique                                 |
| Mme Florence <b>THIBAUT</b>                                | HCN   | Psychiatrie d'adultes                         |
| M. Luc <b>THIBERVILLE</b>                                  | HCN   | Pneumologie                                   |
| M. Christian <b>THUILLEZ</b>                               | HB    | Pharmacologie                                 |
| M. Hervé <b>TILLY</b>                                      | CB    | Hématologie et transfusion                    |
| M. François <b>TRON</b> ( <i>Surnombre</i> )               | UFR   | Immunologie                                   |
| M. Olivier <b>TROST</b>                                    | HCN   | Stomatologie et chirurgie maxillo-faciale     |
| M. Jean-Jacques <b>TUECH</b>                               | HCN   | Chirurgie digestive                           |
| M. Jean-Pierre <b>VANNIER</b>                              | HCN   | Pédiatrie génétique                           |
| M. Benoît <b>VEBER</b>                                     | HCN   | Anesthésiologie Réanimation chirurgicale      |
| M. Pierre <b>VERA</b>                                      | C.B   | Biophysique et traitement de l'image          |
| M. Eric <b>VERIN</b>                                       | CRMPR | Médecine physique et de réadaptation          |
| M. Eric <b>VERSPYCK</b>                                    | HCN   | Gynécologie obstétrique                       |
| M. Olivier <b>VITTECOQ</b>                                 | HB    | Rhumatologie                                  |
| M. Jacques <b>WEBER</b>                                    | HCN   | Physiologie                                   |

### MAITRES DE CONFERENCES

|                                    |     |                           |
|------------------------------------|-----|---------------------------|
| Mme Noëlle <b>BARBIER-FREBOURG</b> | HCN | Bactériologie – Virologie |
| M. Jeremy <b>BELLIEN</b>           | HCN | Pharmacologie             |
| Mme Carole <b>BRASSE LAGNEL</b>    | HCN | Biochimie                 |
| M. Gérard <b>BUCHONNET</b>         | HCN | Hématologie               |

|   |     |  |
|---|-----|--|
| Mme Mireille <b>CASTANET</b>            | HCN | Pédiatrie                              |
| Mme Nathalie <b>CHASTAN</b>             | HCN | Physiologie                            |
| Mme Sophie <b>CLAEYSSENS</b>            | HCN | Biochimie et biologie moléculaire      |
| M. Moïse <b>COEFFIER</b>                | HCN | Nutrition                              |
| M. Stéphane <b>DERREY</b>               | HCN | Neurochirurgie                         |
| M. Eric <b>DURAND</b>                   | HCN | Cardiologie                            |
| M. Manuel <b>ETIENNE</b>                | HCN | Maladies infectieuses et tropicales    |
| M. Serge <b>JACQUOT</b>                 | UFR | Immunologie                            |
| M. Joël <b>LADNER</b>                   | HCN | Epidémiologie, économie de la santé    |
| M. Jean-Baptiste <b>LATOUCHE</b>        | UFR | Biologie Cellulaire                    |
| M. Thomas <b>MOUREZ</b>                 | HCN | Bactériologie                          |
| M. Jean-François <b>MENARD</b>          | HCN | Biophysique                            |
| Mme Muriel <b>QUILLARD</b>              | HCN | Biochimie et Biologie moléculaire      |
| M. Vincent <b>RICHARD</b>               | UFR | Pharmacologie                          |
| M. Francis <b>ROUSSEL</b>               | HCN | Histologie, embryologie, cytogénétique |
| Mme Pascale <b>SAUGIER-VEBER</b>        | HCN | Génétique                              |
| Mme Anne-Claire <b>TOBENAS-DUJARDIN</b> | HCN | Anatomie                               |
| M. Pierre Hugues <b>VIVIER</b>          | HCN | Imagerie Médicale                      |

#### **PROFESSEURS AGREGES OU CERTIFIES**

|                               |     |               |
|-------------------------------|-----|---------------|
| Mme Dominique <b>LANIEZ</b>   | UFR | Anglais       |
| Mme Cristina <b>BADULESCU</b> | UFR | Communication |

## II - PHARMACIE

### PROFESSEURS

|   |                        |
|---|------------------------|
| M. Thierry <b>BESSON</b>                      | Chimie Thérapeutique   |
| M. Jean-Jacques <b>BONNET</b>                 | Pharmacologie          |
| M. Roland <b>CAPRON</b> (PU-PH)               | Biophysique            |
| M. Jean <b>COSTENTIN</b> (Professeur émérite) | Pharmacologie          |
| Mme Isabelle <b>DUBUS</b>                     | Biochimie              |
| M. Loïc <b>FAVENNEC</b> (PU-PH)               | Parasitologie          |
| M. Jean Pierre <b>GOULLE</b>                  | Toxicologie            |
| M. Michel <b>GUERBET</b>                      | Toxicologie            |
| M. Olivier <b>LAFONT</b>                      | Chimie organique       |
| Mme Isabelle <b>LEROUX</b>                    | Physiologie            |
| M. Paul <b>MULDER</b>                         | Sciences du médicament |
| Mme Martine <b>PESTEL-CARON</b> (PU-PH)       | Microbiologie          |
| Mme Elisabeth <b>SEGUIN</b>                   | Pharmacognosie         |
| M. Rémi <b>VARIN</b> (PU-PH)                  | Pharmacie Hospitalière |
| M Jean-Marie <b>VAUGEUIS</b>                  | Pharmacologie          |
| M. Philippe <b>VERITE</b>                     | Chimie analytique      |

### MAITRES DE CONFERENCES

|  |  |
|--|--|
| Mme Cécile <b>BARBOT</b>                 | Chimie Générale et Minérale                        |
| Mme Dominique <b>BOUCHER</b>             | Pharmacologie                                      |
| M. Frédéric <b>BOUNOURE</b>              | Pharmacie Galénique                                |
| M. Abdeslam <b>CHAGRAOUI</b>             | Physiologie  |
| M. Jean <b>CHASTANG</b>                  | Biomathématiques                                   |
| Mme Marie Catherine <b>CONCE-CHEMTOB</b> | Législation pharmaceutique et économie de la santé |
| Mme Elizabeth <b>CHOSSON</b>             | Botanique  |
| Mme Cécile <b>CORBIERE</b>               | Biochimie  |
| M. Eric <b>DITTMAR</b>                   | Biophysique  |
| Mme Nathalie <b>DOURMAP</b>              | Pharmacologie                                      |
| Mme Isabelle <b>DUBUC</b>                | Pharmacologie                                      |
| M. Abdelhakim <b>ELOMRI</b>              | Pharmacognosie                                     |
| M. François <b>ESTOUR</b>                | Chimie Organique                                   |
| M. Gilles <b>GARGALA</b> (MCU-PH)        | Parasitologie                                      |
| Mme Najla <b>GHARBI</b>                  | Chimie analytique                                  |
| Mme Marie-Laure <b>GROULT</b>            | Botanique  |
| M. Hervé <b>HUE</b>                      | Biophysique et Mathématiques                       |

|                               |                           |
|-------------------------------|---------------------------|
| Mme Laetitia <b>LE GOFF</b>   | Parasitologie Immunologie |
| Mme Hong <b>LU</b>            | Biologie                  |
| Mme Sabine <b>MENAGER</b>     | Chimie organique          |
| Mme Christelle <b>MONTEIL</b> | Toxicologie               |
| M. Mohamed <b>SKIBA</b>       | Pharmacie Galénique       |
| Mme Malika <b>SKIBA</b>       | Pharmacie Galénique       |
| Mme Christine <b>THARASSE</b> | Chimie thérapeutique      |
| M. Frédéric <b>ZIEGLER</b>    | Biochimie                 |

### **PROFESSEUR CONTRACTUEL**

|                                |         |
|--------------------------------|---------|
| Mme Elizabeth <b>DE PAOLIS</b> | Anglais |
|--------------------------------|---------|

### **ATTACHES TEMPORAIRES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE**

|                                |               |
|--------------------------------|---------------|
| M. Imane <b>EL MEOUCHE</b>     | Bactériologie |
| Mme Juliette <b>GAUTIER</b>    | Galénique     |
| M. Romy <b>RAZAKANDRAINIBE</b> | Parasitologie |



**III – MEDECINE  
GENERALE**

**PROFESSEURS**

M. Jean-Loup **HERMIL** UFR Médecine générale

**PROFESSEURS ASSOCIES A MI-TEMPS :**

M. Pierre **FAINSILBER** UFR Médecine générale

M. Alain **MERCIER** UFR Médecine générale

M. Philippe **NGUYEN THANH** UFR Médecine générale

**MAITRES DE CONFERENCES ASSOCIES A MI-TEMPS :**

M Emmanuel **LEFEBVRE** UFR Médecine générale

Mme Elisabeth **MAUVIARD** UFR Médecine générale

Mme Marie Thérèse **THUEUX** UFR Médecine générale

Mme Yveline **SERVIN** UFR Médecine Générale

**CHEF DES SERVICES ADMINISTRATIFS :** Mme Véronique DELAFONTAINE

**HCN - Hôpital Charles Nicolle**

**CB - Centre HENRI BECQUEREL**

**CRMPR - Centre Régional de Médecine Physique et de Réadaptation**

**HB - Hôpital de BOIS GUILLAUME**

**CHS - Centre Hospitalier Spécialisé du Rouvray**

|   |
|---|
| <b>LISTE DES RESPONSABLES DE DISCIPLINE</b> |
|---|

|  |                                   |
|--|-----------------------------------|
| Mme Cécile <b>BARBOT</b>                 | Chimie Générale et Minérale       |
| M. Thierry <b>BESSON</b>                 | Chimie thérapeutique              |
| M. Roland <b>CAPRON</b>                  | Biophysique                       |
| M Jean <b>CHASTANG</b>                   | Mathématiques                     |
| Mme Marie-Catherine <b>CONCE-CHEMTOB</b> | Législation, Economie de la Santé |
| Mme Elisabeth <b>CHOSSON</b>             | Botanique                         |
| M. Jean-Jacques <b>BONNET</b>            | Pharmacodynamie                   |
| Mme Isabelle <b>DUBUS</b>                | Biochimie                         |
| M. Loïc <b>FAVENNEC</b>                  | Parasitologie                     |
| M. Michel <b>GUERBET</b>                 | Toxicologie                       |
| M. Olivier <b>LAFONT</b>                 | Chimie organique                  |
| Mme Isabelle <b>LEROUX-NICOLLET</b>      | Physiologie                       |
| Mme Martine <b>PESTEL-CARON</b>          | Microbiologie                     |
| Mme Elisabeth <b>SEGUIN</b>              | Pharmacognosie                    |
| M. Mohamed <b>SKIBA</b>                  | Pharmacie Galénique               |
| M. Philippe <b>VERITE</b>                | Chimie analytique                 |

## ENSEIGNANTS MONO-APPARTENANTS

### MAITRES DE CONFERENCES

|                                      |   |
|--------------------------------------|---|
| M. Sahil <b>ADRIOUCH</b>             | Biochimie et biologie moléculaire<br>(Unité Inserm 905) |
| Mme Gaëlle <b>BOUGEARD-DENOYELLE</b> | Biochimie et biologie moléculaire<br>(UMR 1079)         |
| Mme Carine <b>CLEREN</b>             | Neurosciences (Néovasc)                                 |
| Mme Pascaline <b>GAILDRAT</b>        | Génétique moléculaire humaine<br>(UMR 1079)             |
| M. Antoine <b>OUVRARD-PASCAUD</b>    | Physiologie (Unité Inserm 1076)                         |
| Mme Isabelle <b>TOURNIER</b>         | Biochimie (UMR 1079)                                    |

### PROFESSEURS DES UNIVERSITES

|                            |                           |
|----------------------------|---------------------------|
| M. Serguei <b>FETISSOV</b> | Physiologie (Groupe ADEN) |
| Mme Su <b>RUAN</b>         | Génie Informatique        |

Par délibération en date du 3 mars 1967, la faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

**A Monsieur le Professeur JOLY,**

Qui me fait l'honneur de présider cette thèse.

Pour son précieux enseignement, sa disponibilité, et la confiance qu'il m'a accordée tout au long de mon internat.

Qu'il soit assuré de ma gratitude et de mon profond respect.

**A Monsieur le Professeur MUNETTE,**

Qui me fait l'honneur de participer au jury de cette thèse.

Pour son enseignement et sa disponibilité.

Qu'il soit assuré de ma reconnaissance et de ma gratitude.

**A Monsieur le Professeur PERON,**

Qui me fait l'honneur de participer au jury de cette thèse.

Qu'il soit assuré de toute ma gratitude et de ma reconnaissance.

**A Monsieur le Professeur TROST,**

Qui me fait l'honneur de participer au jury de cette thèse.

Qu'il soit assuré de toute ma gratitude et de ma reconnaissance.



**A Madame le Docteur DUVERT-LEHEMBRE,**

Que je remercie de participer au jury de cette thèse et de l'intérêt qu'elle a porté à mon travail.

Merci de m'avoir enseigné patiemment la dermatologie.

Merci pour sa gentillesse, sa disponibilité et ses précieux conseils.

Qu'elle reçoive l'expression de toute ma reconnaissance.

Merci à Madame le Docteur DRIDI, pour avoir partagé avec moi son expérience concernant la prise en charge bucco-dentaire des patients atteints de maladies bulleuses auto-immunes avec atteinte buccale.

Merci à l'ensemble des personnes composant le groupe de travail qui a élaboré les recommandations pour la prise en charge bucco-dentaire des patients atteints de maladies bulleuses auto-immunes avec atteinte buccale.

A mes proches,

Avec bien sûr une pensée toute particulière pour **Arnaud**...

A notre bonheur, à son soutien constant, et à l'accomplissement de nos rêves !

**Mes parents**, pour votre soutien indéfectible et votre amour

**François**, mon frère bien-aimé, et à nos conversations à bâtons rompus

**A toute ma famille**, pour tous les moments que nous partageons ensemble

A mes amis,

**Céline**, pour ta joie de vivre et toutes nos discussions sans tabou

**Nathanaël**, pour ton humour et tes grandes idées

**Caroline**, pour ton franc-parler et ta pêche naturelle

**Laura**, pour ta sincérité et tous les « Michels »

**Mathieu**, pour ton humour et nos heures à attendre les trains pour le Havre

**Anne**, pour ton écoute et ton soutien dans ma carrière de chanteuse

**Josselin**, pour ton humour et tous les « Choubidou »

**Yuyu**, pour ton sacré caractère et ton amour de la nature vierge

**Hélène**, pour ta franchise et ton pep's

A mes copines de dermatologie,

**Noémie, Claire, Sandy, Florence, Agnès, Céline, Emilie, Charlotte, Marie, Fatimah, Anna, Laure...et Vivien** ! Merci pour tout !

**Audrey, Elodie et Perrine**, pour nos beaux moments passés en consult !

**A Xavier, Anne-béné, Priscille, Damien et Mme Boullié**, merci de m'avoir patiemment enseigné la dermatologie

**A toute l'équipe de Dermatologie**, avec laquelle j'ai eu beaucoup de plaisir à travailler dans la bonne humeur, je vous remercie pour tout

**A toute l'équipe d'Anapath**, à mes co-internes et à Moutaz, merci pour votre accueil et nos bons moments passés ensemble !

# SOMMAIRE

|  |    |
|--|----|
| <u>ABREVIATIONS</u>  | 21 |
| <u>I. INTRODUCTION</u>   | 22 |
| <u>II. MALADIES BULLEUSES AUTO-IMMUNES AVEC ATTEINTE BUCCALE</u>   | 24 |
| 1) Généralités sur les maladies bulleuses auto-immunes (MBAI)  | 24 |
| a. Définition du concept d'auto-immunité   | 24 |
| b. Classification des MBAI   | 25 |
| c. Diagnostic clinique, histologique et immunologique  | 25 |
| d. Traitements   | 26 |
| 2) MBAI avec atteinte buccale  | 27 |
| a. Pemphigus vulgaire  | 27 |
| b. Pemphigus paranéoplasique   | 29 |
| c. Pemphigoïde cicatricielle   | 30 |
| d. MBAI avec atteinte buccale plus rare  | 31 |
| 3) Diagnostics différentiels de l'atteinte buccale des MBAI  | 33 |
| a. Les gingivites érosives   | 34 |
| b. Les lésions bulleuses endo-buccales   | 38 |
| 4) Problématique de la gingivite bactérienne induite par la plaque dentaire dans les<br>MBAI avec atteinte buccale | 40 |
| a. Définition de la gingivite induite par la plaque dentaire   | 40 |
| b. Diagnostic de la gingivite induite par la plaque dentaire   | 41 |
| c. Traitement de la gingivite induite par la plaque dentaire   | 42 |
| d. Cas particulier des MBAI avec atteinte buccale  | 43 |
| <u>III. ETUDE CLINIQUE PROSPECTIVE</u>   | 44 |
| 1) Matériel et Méthodes  | 44 |
| 2) Résultats   | 45 |
| 3) Discussion  | 50 |

|  |    |
|--|----|
| <u>IV. RECOMMANDATIONS D'EXPERTS POUR LA PRISE EN CHARGE BUCCO-DENTAIRE DES PATIENTS ATTEINTS DE MBAI AVEC ATTEINTE BUCCALE</u>              | 55 |
| 1) Méthode de réalisation de ces recommandations   | 55 |
| 2) Maladies concernées par ces recommandations   | 56 |
| 3) Savoir évoquer précocement le diagnostic de MBAI  | 57 |
| a. Symptômes et lésions buccales devant faire évoquer une MBAI   | 57 |
| b. Conduite à tenir en cas de suspicion de MBAI  | 58 |
| 4) Prise en charge dentaire et parodontale adaptée aux stades évolutifs des MBAI   | 59 |
| a. Hygiène bucco-dentaire quotidienne des patients   | 59 |
| b. Soins dentaires et parodontaux  | 61 |
| c. Suivi dentaire et parodontal  | 62 |
| 5) Des questions toujours en suspens   | 63 |
| <br>   |    |
| <u>V. CONCLUSION</u>   | 64 |
| <br>   |    |
| <u>ANNEXES</u>   |    |
| . Annexe 1 : Photos de lésions buccales induites par le pemphigus vulgaire   | 65 |
| . Annexe 2 : Photos de lésions buccales induites par la pemphigoïde cicatricielle  | 66 |
| . Annexe 3 : Questionnaire envoyé aux odontologues et chirurgiens stomatologues et maxillo-faciaux de Seine-Maritime                         | 67 |
| . Annexe 4 : Lettre envoyée aux odontologues et chirurgiens stomatologues et maxillo-faciaux de Seine-Maritime, pour présenter notre enquête | 71 |
| . Annexe 5 : Bilan d'extension clinique initial à réaliser par les odontologues (état dentaire et parodontal)                                | 72 |
| . Annexe 6 : Coordonnées des Centres de référence des MBAI et de l'association de patients   | 73 |
| <br>   |    |
| <u>BIBLIOGRAPHIE</u>   | 75 |

## ABREVIATIONS

**AINS** : Anti-Inflammatoires Non Stéroïdiens

**BDB** : Bain de Bouche

**BPAG** : Bullous Pemphigoid Antigen

**ELISA** : Enzyme-Linked ImmunoSorbent Assay

**IFD** : ImmunoFluorescence Directe

**IFI** : ImmunoFluorescence Indirecte

**MBAI** : Maladies Bulleuses Auto-Immunes

**PC** : Pemphigoïde Cicatricielle

**PPN** : Pemphigus ParaNéoplasique

**PV** : Pemphigus Vulgaire

**VIH** : Virus de l'Immunodéficience Humaine

## I. INTRODUCTION

Les maladies bulleuses auto-immunes (MBAI) constituent un groupe hétérogène de pathologies peu fréquentes, au pronostic variable (parfois péjoratif).

Elles sont liées à la production d'auto-anticorps pathogènes dont les cibles sont des protéines de structure assurant la cohésion dermo-épidermique. Ceci a pour conséquence clinique la formation de bulles cutanées ou muqueuses.

La muqueuse buccale est la plus fréquemment lésée, les lésions buccales pouvant être inaugurales ou concomitantes à l'apparition de lésions cutanées. Le rôle des odontologues et des stomatologues vis-à-vis de ce type de lésions est crucial, car ils se trouvent bien souvent en première ligne pour évoquer ces diagnostics rares. Or en cas de lésions buccales inaugurales, d'allure parfois minime, et évoluant souvent de manière chronique et insidieuse, le diagnostic des MBAI peut être difficile. On observe ainsi une fréquente errance diagnostique vis-à-vis de ces pathologies, occasionnant la persistance de lésions buccales douloureuses au retentissement fonctionnel majeur chez les patients. Ces lésions entraînent en effet de considérables difficultés d'alimentation, ayant pour conséquence une altération d'état général avec anorexie et amaigrissement, parfois très important en quelques mois (> 10 kilos dans certains cas). Tout ceci a un retentissement psychologique majeur chez les patients, qui éprouvent fréquemment des sentiments d'anxiété, d'inquiétude et de vulnérabilité. Une collaboration entre odontologues/stomatologues et dermatologues (réfèrents pour ces pathologies) est donc indispensable pour éviter cette errance diagnostique. En effet, la réalisation précoce des examens complémentaires visant à établir le diagnostic doit être faite avant tout traitement corticoïde, ce dernier risquant de négativer les résultats et de retarder le diagnostic. Ensuite, et seulement une fois le diagnostic posé, une thérapeutique adaptée peut être prescrite et permettre d'éviter un retentissement fonctionnel majeur chez certains patients.

Par ailleurs, une fois le diagnostic de MBAI posé et le traitement de fond de la pathologie instauré par le dermatologue, les patients présentant des lésions buccales doivent bénéficier de soins bucco-dentaires réguliers. En effet, en raison de la douleur occasionnée par leurs lésions buccales, ces patients ont très souvent des difficultés à maintenir une bonne hygiène bucco-dentaire. Ceci occasionne la formation d'une plaque dentaire, pouvant être à l'origine d'une gingivite bactérienne, qui elle-même aggrave les douleurs buccales ainsi que la gingivite

inflammatoire liée aux MBAI. Il est donc nécessaire que des soins bucco-dentaires réguliers soient réalisés chez ces patients par des odontologues avertis, pour diminuer la masse bactérienne buccale en particulier, sans aggraver néanmoins les lésions préexistantes. Il n'existait cependant jusqu'alors aucun consensus vis-à-vis de ces soins.

Nous avons donc décidé de mener une étude prospective auprès de l'ensemble des odontologues et chirurgiens stomatologues et maxillo-faciaux de Seine-Maritime, à l'aide d'une enquête d'opinion, pour recueillir leur avis sur la possibilité ou non de réaliser différents soins dentaires chez les patients atteints de MBAI avec atteinte buccale.



## II. MALADIES BULLEUSES AUTO-IMMUNES AVEC ATTEINTE BUCCALE

### 1) Généralités sur les maladies bulleuses auto-immunes (MBAI)

#### a. Définition du concept d'auto-immunité :

L'auto-immunité est la rupture des mécanismes de tolérance qui conduit à l'action pathogène du système immunitaire vis-à-vis des constituants naturels de l'organisme, et à l'apparition d'une maladie dite auto-immune. Il existe une auto-immunité physiologique, correspondant à un phénomène naturel régulant l'homéostasie du système immunitaire, et une auto-immunité pathologique, caractérisée par une défaillance du système de régulation de l'auto-immunité (devenant alors pathologique et auto-agressive).

Les MBAI appartiennent aux maladies auto-immunes spécifiques d'organe, la cible étant la peau. Leur origine auto-immune a été démontrée dans les années 60 grâce à la mise en évidence d'anticorps anti-peau dans le sérum des malades (1), ayant pour cibles antigéniques différentes protéines d'adhésion cutanées.

Deux grands groupes d'anticorps ont été définis (1) :

- les anticorps anti-substance intercellulaire (intervenant dans le pemphigus) : ils se fixent au niveau de protéines d'adhésion interkératinocytaire (protéines desmosomales) et provoquent des MBAI intra-épidermiques par perte de la cohésion intercellulaire.
- les anticorps anti-membrane basale (intervenant dans les MBAI jonctionnelles) : ils se fixent sur différentes protéines de la jonction dermo-épidermique (protéines hémidesmosomales, de la lamina lucida, lamina densa, ou des fibres d'ancrage du derme superficiel), provoquant des MBAI sous-épidermiques par perte de la cohésion dermo-épidermique.

## b. Classification des MBAI :

Plusieurs classifications des MBAI existent dans la littérature, évoluant conjointement avec les connaissances et une meilleure compréhension des mécanismes physiologiques.

Nous retiendrons la classification proposée par J.SIBILIA et D.LIPSKER (2), distinguant les MBAI intra-épidermiques (groupe des pemphigus) et les MBAI sous-épidermiques.

### -> **MBAI intra-épidermiques :**

- pemphigus vulgaire (PV)
- pemphigus superficiel
- pemphigus paranéoplasique (PPN)
- pemphigus à IgA intra-épidermique

### -> **MBAI sous-épidermiques (ou MBAI jonctionnelles):**

- pemphigoïde bulleuse
- pemphigoïde des muqueuses : pemphigoïde cicatricielle (PC), épidermolyse bulleuse acquise, dermatose à IgA linéaire, lichen plan pemphigoïde
- pemphigoïde gestationnelle
- dermatite herpétiforme

## c. Diagnostic clinique, histologique et immunologique :

Le diagnostic des MBAI repose sur des critères :

- **cliniques** : présence de lésions bulleuses ou de lésions érosives post-bulleuses cutanées et/ou muqueuses, fréquemment associées à un prurit. Les éléments suivants sont précisés : aspect, topographie et étendue des lésions, état de la peau ou de la muqueuse péri-lésionnelle, présence éventuelle d'un signe de Nikolsky (décollement de la peau par le doigt qui lui applique une pression tangentielle : fort argument en faveur du pemphigus), signe de la pince

(détachement de l'épithélium en larges lambeaux en périphérie d'érosions gingivales par une pince : très évocateur d'une pemphigoïde cicatricielle).

- **histologiques et immunologiques** : l'histologie standard associée à l'immunofluorescence directe (IFD) est prescrite en 1<sup>ère</sup> intention devant l'existence de bulles (3). Elles sont réalisées au niveau du tissu cutané ou muqueux pathologique, prélevé par biopsie (à la limite entre la peau saine et la bulle pour l'histologie, et en zone péri-bulleuse pour l'IFD). L'histologie permet de visualiser le niveau de décollement associé à la bulle (intra- ou sous-épidermique). L'IFD montre un marquage en résille au sein de l'épiderme dans le pemphigus et un marquage linéaire le long de la jonction dermo-épidermique dans les MBAI sous-épidermiques (4). La réalisation d'une IFD en peau séparée par le NaCl molaire permet de distinguer les MBAI jonctionnelles superficielles dans lesquelles le marquage concerne le toit de la zone de clivage (essentiellement la pemphigoïde bulleuse) des MBAI profondes dans lesquelles le marquage concerne le plancher de la zone de clivage. Les examens sérologiques (immunofluorescence indirecte (IFI), Western Blot, test ELISA) aident par ailleurs à discriminer les différentes dermatoses jonctionnelles, et ont également un rôle dans le suivi de certaines MBAI, permettant notamment de mesurer l'activité de la maladie dans le pemphigus (5) ou la pemphigoïde bulleuse (6).

Par ailleurs, l'immunomicroscopie électronique directe sur biopsie cutanée permet de localiser avec précision les dépôts d'auto-anticorps dans plusieurs MBAI. Ces dépôts sont notamment visualisés au niveau de la lamina lucida, débordant sur la lamina densa, en cas de pemphigoïde cicatricielle (7), et se situent sous la lamina densa en cas d'épidermolyse bulleuse acquise (8). Dans la dermatose à IgA linéaire, on observe un aspect typique « en miroir » des auto-anticorps de part et d'autre de la lamina densa (9).

#### d. Traitements

La corticothérapie générale constitue le traitement de première intention dans la majorité des MBAI, et en particulier dans le pemphigus (10). Les traitements immunosuppresseurs (azathioprine, mycophénolate mofétil, méthotrexate, ciclosporine, cyclophosphamide) peuvent être associés d'emblée à la corticothérapie à visée d'épargne cortisonique, ou secondairement en cas de corticodépendance ou de corticorésistance (11). En cas de lésions

de la muqueuse buccale, une corticothérapie locale peut aider à la cicatrisation des lésions (12). Dans le cas particulier de la pemphigoïde bulleuse, le traitement de référence repose désormais en France et en Europe sur la corticothérapie locale forte prolongée (13). Par ailleurs, la dapsonne constitue la base du traitement de la pemphigoïde cicatricielle (14) et de la dermatose à IgA linéaire (15). Ce traitement peut être prescrit seul en cas de maladie peu sévère. Dans le pemphigus superficiel, la dapsonne est souvent associée à la corticothérapie générale (16). Pour les formes sévères de MBAI, le rituximab (anticorps monoclonal anti-CD20) et les immunoglobulines intra-veineuses sont utilisés (17,18).

## 2) MBAI avec atteinte buccale

Les deux MBAI au cours desquelles une atteinte buccale est fréquemment observée sont le pemphigus vulgaire (PV) et la pemphigoïde cicatricielle (PC). D'autres MBAI peuvent néanmoins occasionner également des lésions buccales.

### a. Pemphigus vulgaire

Le pemphigus touche habituellement des patients de 40 à 60 ans, sans prédominance de sexe (19). Son incidence annuelle varie de 1 à 16 cas par millions d'habitants (20). Le PV est la forme la plus fréquente de pemphigus, correspondant à plus de 70% des cas.

Les lésions cutanées correspondent à des bulles flaccides à contenu clair non prurigineuses, situées en peau saine, et à des érosions post-bulleuses. On observe un signe de Nikolsky en peau péri-bulleuse (19). L'atteinte de la muqueuse buccale comporte des érosions post-bulleuses à bords déchiquetés, dont le fond est rouge sombre, fréquemment associées à des pseudomembranes, des plages blanches périlésionnelles de leucoedème et à une gingivite érosive (21,22). Les muqueuses non kératinisées (versant muqueux des lèvres, face interne des joues, muqueuse alvéolaire, plancher lingual) sont néanmoins plus souvent atteintes que la gencive et le palais dur (cf. Annexe 1). Ces lésions buccales sont très douloureuses, gênant l'alimentation, et entraînant parfois un amaigrissement important en quelques semaines. Des

lésions érosives oesophagiennes, laryngées, nasales, vaginales et rectales peuvent également être constatées (23).

En histologie, la fixation des anticorps anti-desmogléine sur les desmosomes entraîne une disjonction interkératinocytaire appelée acantholyse, responsable d'un clivage intra-épidermique.

L'IFD met en évidence des dépôts d'IgG à la surface des kératinocytes avec un marquage « en résille », très spécifique du pemphigus (24).

L'IFI permet d'identifier des anticorps anti-substance intercellulaire, dont le titre est corrélé à l'activité de la maladie (25), mais elle est moins sensible que l'IFD.

Le profil immunologique des auto-anticorps est corrélé au phénotype clinique de la maladie : le test ELISA permet de détecter les auto-anticorps anti-desmogléine 1 (au cours de PS et du PV avec atteinte cutanée) et anti-desmogléine 3 (spécifiques des atteintes muqueuses) (5). La corrélation entre le titre de ces anticorps détectés en ELISA et l'activité de la maladie a été clairement démontrée (5).

La corticothérapie générale est considérée comme le traitement de référence du pemphigus, ayant permis de faire reculer la mortalité de 80 à 30% dans les années 1950 (26,27), et sa décroissance est réalisée très progressivement sur plusieurs années (guidée par le titre des anticorps en ELISA). Néanmoins la morbi-mortalité associée à la corticothérapie générale est notable (28), et des traitements immunosuppresseurs (mycophénolate mofétil, azathioprine, méthotrexate, cyclophosphamide et ciclosporine) peuvent être associés d'emblée ou secondairement aux corticoïdes à visée d'épargne cortisonique (29,30). En cas de pemphigus sévères récalcitrants, les immunoglobulines semblent être efficaces au moins à court terme (18). La dapsonne peut être efficace dans les PS, seule ou associée à une corticothérapie locale ou générale (16). Enfin, le rituximab semble entraîner des rémissions prolongées chez les patients traités (17), mais reste pour l'instant un traitement de deuxième intention, en raison de son coût et d'effets secondaires potentiellement sévères (traitement réservé aux pemphigus cortico-dépendants, cortico-résistants, résistant aux immunosuppresseurs, ou en cas de contre-indication aux corticoïdes et aux immunosuppresseurs). Les résultats de l'analyse intermédiaire d'un traitement par rituximab en première intention dans le pemphigus sont néanmoins très prometteurs.

## b. Pemphigus paranéoplasique

Le pemphigus paranéoplasique (PPN) est rare et fréquemment associé aux hémopathies lymphoïdes, aux thymomes ou à une maladie de Castelman (19). Son pronostic est globalement très sombre, avec un taux de mortalité situé entre 50 et 70% (31).

Le PPN est caractérisé par un grand polymorphisme clinique (32). Les lésions cutanées peuvent être papulo-érythémateuses et prurigineuses, infiltrées, squameuses, urticariennes ou bulleuses, et touchent fréquemment la partie supérieure du tronc, l'extrémité céphalique, les régions proximales des membres et palmo-plantaires. Un caractère lichénoïde des lésions est assez évocateur du diagnostic. L'atteinte muqueuse est sévère, associée à une altération de l'état général. L'aspect des lésions buccales est très variable, pouvant parfois simuler un érythème polymorphe ou une pemphigoïde cicatricielle. Néanmoins, elles sont souvent érosives, trainantes et douloureuses, et peuvent intéresser toute la muqueuse bucco-pharyngée et la demi-muqueuse labiale, avec une atteinte caractéristique du versant muqueux externe des lèvres.

L'examen histologique retrouve une acantholyse, fréquemment associée à des nécroses kératinocytaires (correspondant à l'aspect clinique lichénoïde).

L'IFD peut être mixte : la fluorescence est souvent plus épaisse que celle observée au cours du PV. Elle est habituellement discontinue, associée à une fluorescence intracytoplasmique et à des dépôts granuleux de C3 ou, plus rarement d'IgG, le long de la membrane basale. L'IFI sur vessie de rat est habituellement positive. Des anticorps anti-desmogléine peuvent être mis en évidence par le test ELISA, et les anticorps anti-envoplakine et anti-périplakine peuvent être mis en évidence en immunotransfert sur extrait épidermique humain (33,34).

Le traitement du PPN repose, comme pour le PV, sur la corticothérapie générale (10). Il est néanmoins souvent difficile en raison des comorbidités des patients, et des contre-indications aux immunosuppresseurs liées à la néoplasie sous-jacente. Cette néoplasie doit par ailleurs être traitée spécifiquement.

### c. Pemphigoïde cicatricielle

Elle survient préférentiellement entre 60 et 70 ans, avec une prédominance féminine. Son incidence est d'environ 70 nouveaux cas par an en France (35).

L'atteinte cutanée (25% des cas) se compose de lésions bulleuses, érosives ou cicatricielles, siégeant classiquement au niveau de la région cervico-céphalique et du thorax. L'atteinte de la muqueuse buccale est très fréquente (80-90% des cas), souvent inaugurale, et associe des lésions bulleuses tendues à des érosions post-bulleuses à bords bien délimités et à fond fibrineux (36). Ces lésions sont couramment localisées sur les muqueuses kératinisées, principalement la gencive attachée et le palais dur, mais l'ensemble de la cavité buccale peut être touché (à l'exception de la langue et des lèvres généralement épargnées) (cf. Annexe 2). L'atteinte oculaire survient dans 50 à 70% des cas (37) et est potentiellement grave, caractérisée par une conjonctivite fibrosante avec néovaisseaux cornéens pouvant aboutir à la cécité (38). On peut également observer une atteinte des muqueuses pharyngo-laryngées (8-20% des cas), oesophagienne (4% des cas), ou génitale (15% des cas) (39-41). L'atteinte laryngée en particulier peut engager le pronostic vital en cas d'évolution sténosante (42).

Plusieurs cibles antigéniques ont été identifiées dans la PC, responsable de son polymorphisme clinique : l'antigène BPAG2 est la cible principale, mais d'autres protéines ont été identifiées comme l'antigène BPAG1, les laminines 5 et 6, l'intégrine  $\alpha 6\beta 4$  et le collagène 7 (43).

L'histologie standard montre un clivage sous-épithélial, sans acantholyse ni nécrose kératinocytaire, associé à un infiltrat inflammatoire du chorion. L'IFD permet de visualiser des dépôts linéaires d'IgG, et parfois d'IgA ou de C3, le long de la jonction dermo-épidermique (4). Les examens sérologiques sont peu performants pour le diagnostic, car l'IFI sur peau clivée peut être positive sur le versant épidermique, dermique ou mixte (44,45). On retrouve inconstamment en ELISA ou en immunoblot des anticorps anti-BPAG2, ou plus rarement des anticorps anti-BPAG1 (42).

Le diagnostic de certitude repose à ce jour sur l'immunomicroscopie électronique, retrouvant des dépôts d'IgG et parfois d'IgA sur la partie inférieure de la lamina lucida, débordant sur la lamina densa (7).

Le traitement de première intention est la dapsons, à la posologie de 100 à 150 mg/jour (14). La salazopyrine est indiquée en cas de contre-indication ou d'intolérance à la dapsons, mais elle expose à un risque élevé de toxidermie (46). La corticothérapie générale peut permettre de contrôler une poussée de la maladie sur une durée de quelques mois. Les cyclines sont efficaces sur les douleurs oropharyngées par leur effet anti-inflammatoire (47). Le cyclophosphamide est l'immunosuppresseur de référence en cas d'atteinte oculaire sévère et dans les formes muqueuses résistantes (48). Par ailleurs, le mycophénolate mofétil peut être utilisé dans les formes muqueuses sévères ou résistantes à la dapsons (49). Les immunoglobulines intraveineuses ont également montré leur efficacité en cas d'atteinte oculaire avec échec des traitements conventionnels (50,51). Les anti-TNF alpha, et notamment l'etanercept, ont une place qui reste à définir dans les formes oculaires menaçant le pronostic visuel. Le rationnel physiopathologique de l'etanercept dans la PC repose sur le rôle profibrosant du TNF alpha, à présent clairement établi (52). Enfin, le rituximab peut être utilisé dans les formes oculaires sévères résistantes au cyclophosphamide. Ce traitement a en effet montré récemment des résultats prometteurs et un délai d'action rapide (de quelques semaines) sur les lésions (53).

#### d. MBAI avec atteinte buccale plus rare

-> Pemphigoïde bulleuse :

Elle représente la MBAI la plus fréquente (54,55), et touche préférentiellement des personnes âgées (âge moyen de 83 ans en France) (56,57), avec des pathologies neurodégénératives associées (58). Une atteinte buccale est retrouvée dans 10 à 20% des cas, sous forme de petites bulles ou d'érosions post-bulleuses siégeant plutôt sur la muqueuse libre (2). Les lésions cutanées correspondent à des bulles tendues sur une base urticarienne ou eczématiforme, siégeant de façon symétrique à la racine et sur les faces de flexion des membres (59). Le traitement de référence est actuellement la corticothérapie locale forte (13), dont la décroissance est réalisée très progressivement. Un traitement par cyclines peut éventuellement être adjoint aux dermocorticoïdes en cas de maladie insuffisamment contrôlée (60). Pour les formes sévères cortico-résistantes ou cortico-dépendantes, des immunosuppresseurs peuvent être utilisés (11,29). Le méthotrexate s'est ainsi montré efficace en monothérapie ou associé à la corticothérapie locale forte (61). D'autres traitements comme



le mycophénolate mofétil, le rituximab ou les immunoglobulines intraveineuses ont également été rapportés dans les formes résistantes de PB avec des résultats variables (29).

-> Dermatose à IgA linéaire:

C'est la MBAI la plus fréquente chez l'enfant, mais son incidence globale est estimée à moins de 1 cas par million d'habitants et par an (62). La maladie peut être idiopathique, déclenchée par certains médicaments (63), ou associée à des maladies inflammatoires digestives (64). Une atteinte muqueuse (buccale, conjonctivale ou génitale) est observée dans 20 à 30% des cas chez les adultes (15), et s'avère plus rare chez l'enfant mais potentiellement sévère (65). Les lésions cutanées correspondent à des bulles en peau saine regroupée « en rosettes », principalement au niveau du visage et du périnée. Le traitement de référence est la dapsone (15,66). D'autres traitements ont également été proposés comme la colchicine ou la sulfapyridine (67). En cas de formes résistantes, il est possible d'introduire une corticothérapie générale à des doses variant de 0,5 à 1 mg/kg/jour, du mycophénolate mofétil ou des immunoglobulines intraveineuses (15).

-> Epidermolyse bulleuse acquise

Elle est la plus rare des MBAI, avec une incidence estimée à 0,26 cas/million d'habitants/an (62), et survient à tout âge avec une prédisposition génétique chez les sujets noirs (68). L'atteinte muqueuse est rare (<10% des cas), mais potentiellement très sévère, pouvant engager le pronostic vital en cas d'atteinte ORL ou oesophagienne (8,69). L'atteinte cutanée se caractérise classiquement par des bulles tendues en peau saine au niveau de zones de frottements, évoluant de manière cicatricielle avec des grains de millium (70). Le traitement des formes peu sévères repose sur la corticothérapie locale ou la dapsone (71). La ciclosporine est utilisée en première intention dans les formes sévères (72), et en cas d'échec peuvent être utilisés des immunoglobulines intraveineuses, du rituximab ou la photochimiothérapie extracorporelle (73,74). La corticothérapie orale est réservée aux poussées inflammatoires avec situations d'urgence (œdème laryngé) (75).

-> Lichen plan pemphigoïde :

Il s'agit d'une pathologie auto-immune rare associant des critères cliniques et histologiques du lichen plan et de la pemphigoïde bulleuse (76). Les lésions buccales éventuelles correspondent à une gingivite érosive associée à des pseudomembranes. Le « signe de la pince » est positif. Sur le plan cutané, l'éruption bulleuse ressemble à celle de la pemphigoïde bulleuse, et survient le plus souvent après l'éruption lichénienne.

-> Dermatite herpétiforme :

Son incidence est d'environ 2 cas/million d'habitants/an (6), et elle touche le plus souvent l'adulte jeune de sexe masculin. Elle est quasi-systématiquement associée à une entéropathie au gluten (77). L'atteinte de la muqueuse buccale est peu fréquente, sous forme de lésions érosives ou vésiculeuses. L'atteinte cutanée correspond à une éruption vésiculeuse très prurigineuse, disposée préférentiellement de façon symétrique au niveau des genoux, des coudes et des fesses. Le traitement repose sur la dapsonne pour les lésions cutanées, associée à un régime sans gluten en cas d'atrophie villositaire associée (66,78). En cas d'intolérance ou de contre-indication à la dapsonne, la sulfasalazine est également rapidement efficace (79).

### 3) Diagnostics différentiels de l'atteinte buccale des MBAI

Chez les patients atteints de MBAI avec atteinte buccale, les lésions buccales le plus fréquemment observées sont une gingivite érosive et des lésions bulleuses (puis érosives) de la face interne des joues ou des lèvres. Néanmoins, les MBAI sont des maladies rares, et d'autres pathologies sont susceptibles d'occasionner le même type de lésions buccales. Les odontologistes, fréquemment consultés en premier lieu devant ces lésions buccales, évoquent donc souvent d'autres diagnostics que les MBAI. Par ailleurs, les lésions muqueuses précédant parfois de plusieurs mois les lésions cutanées en cas de MBAI, leur diagnostic est encore plus difficile à poser. Ainsi figurent ci-dessous les pathologies pouvant mimer l'atteinte muqueuse buccale des MBAI.

## a. Les gingivites érosives

La gencive fait partie intégrante du parodonte qui environne et soutient la dent. On distingue 3 types de gencives, à savoir la gencive libre (ou marginale), la gencive attachée et la gencive papillaire. La gencive « saine » a une couleur rose pâle, une consistance ferme, une texture lisse et un contour festonné suivant le collet anatomique des dents. Sur le plan histologique, elle est constituée par un épithélium de surface kératinisé reposant sur un chorion fibreux, étroitement fixé au plan périosté sous-jacent. En cas de gingivite érosive, il existe à la fois une inflammation gingivale, occasionnant un aspect érythémateux de la gencive, et des lésions érosives gingivales, correspondant à des pertes de substance superficielles (épithéliales) sans destruction du chorion sous-jacent.

**i) En cas de gingivite érosive aiguë**, différentes pathologies peuvent être évoquées, mais le diagnostic est souvent posé assez facilement en raison du contexte et du tableau clinique fréquemment « bruyant ». D'autres lésions muqueuses buccales peuvent être associées à la gingivite érosive, atteignant en particulier les lèvres et la face interne des joues, de même que des lésions cutanées dans certains cas. Les différentes étiologies à évoquer en cas de gingivite érosive aiguë sont les suivantes :

- Gingivites traumatiques : elles sont très fréquentes, s'observent à tout âge, et le facteur causal est généralement facilement identifiable. Le traumatisme généré est de nature mécanique (brossage dentaire traumatisant (80), onychophagie, pathomimie (81) et automutilations, actes dentaires traumatisants), chimique (utilisation de produits supposés avoir des « vertus curatives » comme du vinaigre, de l'alcool à 90°C ou du peroxyde d'hydrogène en tant que dentifrice (82)) ou thermique (suite à l'absorption d'un aliment ou d'un liquide brûlant ou glacé notamment).
- Gingivites infectieuses : elles peuvent être bactériennes (streptocoque, syphilis), virales (herpes, varicelle/zona, VIH), ou mycosiques (83–85).
- Erythème polymorphe majeur : cette pathologie survient fréquemment chez les enfants ou adultes jeunes, consécutivement à une infection de type récurrence herpétique ou infection à

mycoplasma pneumoniae dans la plupart des cas. Le tableau clinique associe en général des lésions cutanées acrales typiques « en cocarde », des lésions muqueuses vésiculo-bulleuses puis érosives, et parfois des signes généraux (formes graves). Néanmoins, on observe parfois pour cette pathologie des lésions muqueuses isolées initialement (86).

- Syndrome de Stevens-Johnson, syndrome de chevauchement et syndrome de Lyell (nécrolyse épidermique toxique): il s'agit de toxidermies bulleuses graves, pouvant associer des lésions cutanées à type d'exanthème maculo-papuleux diffus avec décollements cutanés (<10% de la surface corporelle : syndrome de Stevens-Johnson ; 10-30% de la surface corporelle : syndrome de chevauchement ; >30% de la surface corporelle : syndrome de Lyell), des lésions muqueuses vésiculo-bulleuses et érosives, des signes généraux et parfois des atteintes viscérales grave (pulmonaire, hépatique, digestive, hématologique) (87). En cas d'atteinte muqueuse isolée initialement, le diagnostic peut être plus difficile. Les médicaments imputables sont nombreux, mais les plus fréquents sont les traitements antibiotiques (dont les sulfamides et la pénicilline), les anticomitiaux, l'allopurinol et les AINS de la famille des oxicams (88).

**ii) En cas de gingivite érosive chronique**, entité décrite pour la première fois en 1932 par Prinz (89), les 3 étiologies les plus fréquentes sont le lichen plan buccal, le pemphigus vulgaire (PV) et la pemphigoïde cicatricielle (PC), comme cela apparaît dans l'étude de Vaillant et al., constituant l'une des séries les plus importantes de la littérature (90). Néanmoins l'ensemble des étiologies pouvant induire une gingivite érosive chronique figure ci-dessous :

- Lichen plan érosif : il s'agit d'une pathologie inflammatoire et dysimmunitaire, chronique (évoluant par poussées), correspondant à la forme active du lichen plan buccal qui constitue l'une des dermatoses orales les plus fréquentes, avec une prévalence estimée entre 0.2 et 4% (91). Le lichen plan gingival érosif se caractérise par un aspect érythémateux de la gencive (en particulier la gencive attachée) associé à des érosions douloureuses et à un réseau blanchâtre (92). D'autres atteintes muqueuses peuvent y être associées (buccale, nasale, oesophagienne, laryngée, génitale et anale), ainsi que des lésions cutanées correspondant à des papules polygonales prurigineuses rouge-rosées ou violacées, brillantes, dont la surface est parcourue par de fines stries grisâtres (stries de Wickham). Ces papules se localisent

essentiellement à la face antérieure des poignets et des avant-bras, aux membres inférieurs et à la région lombaire. Une forme particulière de lichen gingival érosif est associée à des lésions vulvaires et vaginales, formant le syndrome vulvovaginogingival décrit par Hewitte et Pelisse (93). Au moins 20% des patients ayant un lichen gingival ont une atteinte vulvaire ou vaginale, et 50 à 90% des patients ayant un lichen érosif vulvaire ont une atteinte buccale (surtout gingivale). Le lichen gingival érosif étant beaucoup plus fréquent que les MBAI, et donc mieux connu par les odontologues, il est possible que les MBAI (rares) avec atteinte érosive buccale soient initialement prises pour des lichens érosifs dans certains cas.

- Epidermolyse bulleuse dystrophique récessive d'Hallopeau-Siemens : il s'agit d'une forme d'épidermolyse bulleuse héréditaire, qui sont des génodermatoses rares touchant environ 1 nouveau-né sur 20 000. Elles peuvent toutes être responsables de lésions érosives de la cavité buccale, mais l'une d'entre elles, l'épidermolyse bulleuse dystrophique récessive d'Hallopeau-Siemens, affecte la gencive en prenant l'aspect d'une gingivite érosive chronique (94). Cette maladie autosomique récessive se manifeste précocement par une éruption bulleuse généralisée prédominant aux extrémités des membres, à laquelle peuvent s'associer des lésions muqueuses buccales, oesophagiennes et anales, responsables de malnutrition et de retard de croissance. La cicatrisation des érosions post-bulleuses, lente et anormale, aboutit à des lésions atrophiques caractéristiques et invalidantes (syndactylies, contracture en flexion des membres, sténoses oesophagiennes et anales).

- Origine traumatique : on observe ici les mêmes étiologies que celles décrites pour les gingivites érosives aiguës d'origine traumatique (mécaniques, chimiques, thermiques), celles-ci pouvant évoluer de manière chronique.

- Gingivite allergique : elle correspond chez certains patients à une réaction allergique à certains composants utilisés par les odontologues pour des soins dentaires, comme le mercure (amalgames), le nickel ou à l'acrylate (résine des prothèses) (95).

- Origine infectieuse : certaines infections peuvent occasionner une gingivite érosive chronique, notamment des infections bactériennes (syphilis secondaire ou tertiaire, gingivite induite par la plaque dentaire), virales (herpes, VIH) ou mycosiques (85,96).

- Erythème polymorphe majeur récidivant ou subinçant : il apparaît dans la majorité des cas consécutivement à une infection herpétique récurrente. Une prophylaxie par valaciclovir permet donc en général d'éviter les récurrences (97).

**iii) La distinction entre « érosions » et « ulcérations » buccales** peut être difficile à établir en pratique, et ces lésions semblent souvent confondues par les odontologues et stomatologues. Une érosion correspond à une perte de substance superficielle (épithéliale uniquement) plus ou moins bien délimitée, dont le plancher est rouge et brillant, fréquemment associée à de fausses membranes blanchâtres. Une ulcération est une perte de substance bien délimitée plus profonde, aux bords abrupts et au fond fibrineux, témoignant histologiquement d'une atteinte de l'épithélium de surface et du chorion sous-jacent. Nous citerons donc brièvement les étiologies potentiellement responsables d'« ulcérations » buccales, et notamment gingivales, à savoir :

- l'aphtose buccale idiopathique récidivante
- les ulcérations iatrogènes d'origine médicamenteuse, possiblement induites par : le méthotrexate, les biphosphonates, les médicaments à activité cytostatique ou provoquant une neutropénie/thrombopénie (chimiothérapies++), la carbamazépine, le captopril, le ticlopidine, le propylthiouracile.
- certaines infections, comme la tuberculose
- des néoplasies : carcinome épidermoïde ulcéré, lymphomes, lésions métastatiques
- des maladies inflammatoires comme le lupus érythémateux chronique, la maladie de Crohn ou la maladie de Behçet
- des carences vitaminiques en vitamines C (scorbut), B3 (pellagre) ou B9

## b. Lésions bulleuses endo-buccales

Au cours des MBAI avec atteinte buccale peuvent également être observées des lésions bulleuses buccales, laissant souvent place très rapidement à des érosions post-bulleuses. Les diagnostics à évoquer en cas de lésions bulleuses endo-buccales sont les suivants :

- Origine traumatique : les lésions bulleuses d'origine traumatique sont dans la majorité des cas consécutives à des brûlures chimiques ou thermiques (98). Elles laissent rapidement place à des lésions érosives douloureuses. Le facteur causal est dans ces cas évident.

- Erythème polymorphe majeur : cf ci-dessus

- Syndromes de Stevens-Johnson, de chevauchement et de Lyell : cf ci-dessus

- Angine bulleuse hémorragique : c'est une pathologie rare, d'étiologie inconnue, qui se manifeste par des lésions bulleuses hémorragiques puis érosives modérément douloureuses au niveau de la muqueuse jugale, du voile du palais et des piliers amygdaliens. Ces lésions surviennent spontanément ou à la suite de traumatismes minimes (notamment lors de l'alimentation), et sont souvent récidivantes, mais non graves (99).

- Lichen bulleux : c'est une forme rare de lichen plan, dont la prévalence est inconnue avec seulement quelques cas (sporadiques et familiaux) décrits dans la littérature. Il se manifeste dans l'enfance ou à l'adolescence par des lésions bulleuses, apparaissant en peau saine ou sur des papules de lichen plan pré-existantes, et touchant généralement les membres inférieurs ou la muqueuse labiale inférieure, et plus rarement le tronc. Dans la forme buccale, les bulles éclatent dès leur apparition, entraînant alors des érosions (100).

- Erythème pigmenté fixe bulleux : son origine est médicamenteuse, avec comme principaux médicaments inducteurs les analgésiques pyrazolés, les barbituriques, les sulfamides, les cyclines et la carbamazépine. Il se manifeste cliniquement par des lésions cutanées à type de plaques ovalaires de quelques centimètres de diamètre, érythémato-violacées ou brunes,

parfois bulleuses. Les muqueuses peuvent également être touchées, dont la muqueuse buccale, avec apparition de lésions bulleuses puis érosives. Les lésions cutané-muqueuses disparaissent en laissant des séquelles pigmentées, plus faciles à objectiver sur la peau que sur les muqueuses. Dans cette pathologie, en cas de réutilisation ultérieure du médicament causal, les lésions réapparaissent toujours au même endroit que lors des épisodes précédents. Le traitement consiste à supprimer le médicament en cause (101).

- Epidermolyses bulleuses congénitales : toutes les formes d'épidermolyse bulleuse héréditaire peuvent être responsables de lésions bulleuses (puis érosives) de la cavité buccale (102). Celles-ci sont rares dans l'épidermolyse bulleuse simple, où elles donnent des érosions parfois hémorragiques essentiellement juguales, guérissant rapidement sans cicatrice. Dans les épidermolyses bulleuses jonctionnelles ou dermiques, il existe souvent des bulles dans la cavité buccale dès la naissance. Celles-ci sont rares et peu importantes dans la forme bénigne généralisée, fréquentes et souvent peu graves dans les épidermolyses bulleuses dystrophiques dominantes de type Cockayne-Touraine ou albopapuloïde de Pasini, mais constantes et graves dans l'épidermolyse bulleuse dystrophique récessive d'Hallopeau-Siemens.

N.B. : Le pseudo-kyste salivaire est une tumeur bénigne de la cavité buccale ressemblant fortement à une lésion bulleuse, mais qui n'en est pas une. Il s'agit d'un kyste rétentionnel développé aux dépens d'une glande salivaire, formant une lésion arrondie opalescente et rénitente, indolore, située au niveau de la lèvre inférieure ou du plancher buccal. Cette « pseudo-bulle » est rythmée par les repas et éclate au bout de quelques heures voire quelques jours.



#### 4) Problématique de la gingivite bactérienne induite par la plaque dentaire dans las MBAI avec atteinte buccale

##### a. Définition de la gingivite induite par la plaque dentaire

La plaque dentaire désigne l'enduit visible blanchâtre ou jaunâtre qui adhère aux surfaces dento-gingivales. Elle se compose essentiellement de microcolonies bactériennes organisées en biofilms, de cellules épithéliales desquamées, de cellules inflammatoires et parfois de virus et de levures.

La gingivite induite par la plaque dentaire représente la plus fréquente des maladies inflammatoire de la gencive. Elle se manifeste à tout âge, sans prédominance ethnique, et fréquemment chez des individus en bon état général. Sa sévérité et sa prévalence augmentent de l'enfance à la puberté pour être le reflet, à l'âge adulte, du niveau d'hygiène bucco-dentaire. Les études épidémiologiques réalisées en France montrent que cette pathologie touche 50% des adolescents et 80% des adultes (103).

Cette gingivite induite par la plaque dentaire correspond à une inflammation gingivale réversible, sans altération du parodonte profond (104). Son origine est bactérienne, car les biofilms bactériens constitutifs de la plaque dentaire représentent la principale cause de l'inflammation gingivale. En effet, les produits de synthèse des bactéries sont directement responsables des dommages cellulaires et matriciels au sein de la gencive. En parallèle, la réponse inflammatoire induite par l'accumulation bactérienne persistante implique également des mécanismes contribuant à la destruction tissulaire. En assurant la première ligne de défense, les cellules de l'immunité telles que les cellules de Langherans, les polynucléaires neutrophiles et les macrophages initient l'inflammation. L'altération tissulaire qui en résulte permet aux produits bactériens et aux bactéries elles-mêmes de pénétrer le chorion gingival en profondeur.

Il existe des facteurs de risque locaux favorisant l'apparition de la gingivite induite par la plaque dentaire, et en particulier des facteurs naturels de rétention de la plaque (tartre supra-gingival, caries, encombrements et malpositions dentaires, éruption d'une dent, fissures et

fossettes dentaires) et des facteurs iatrogènes de rétention de la plaque (couronnes, dispositifs orthodontiques).

Par ailleurs, l'inflammation gingivale induite par la plaque dentaire peut être exacerbée par des facteurs de risque généraux, endogènes ou exogènes, modulant la réponse de l'hôte. Ces facteurs agissent au niveau de la microcirculation, de la réponse inflammatoire, des mécanismes de défense, du potentiel de réparation ou créent des conditions favorables au développement des biofilms bactériens. Les principaux facteurs de risque généraux pouvant induire ces modifications sont les hormones endogènes (intervenant notamment lors de la puberté, la grossesse, la ménopause ou le diabète) (105), certains médicaments (Dihydan, ciclosporine A, inhibiteurs calciques) (106), les troubles de l'hémostase et les hémopathies (107).

## b. Diagnostic de la gingivite induite par la plaque dentaire

Le diagnostic de gingivite bactérienne induite par la plaque dentaire est clinique, et s'appuie notamment sur toute modification du tissu gingival en termes de couleur, contour, consistance, texture, saignement éventuel et sensibilité : la couleur de la gencive devient rouge voire violacée ; le contour gingival marginal devient progressivement irrégulier et ne suit plus la ligne des collets anatomiques dentaires ; la consistance de la gencive devient molle (en raison de l'œdème provoqué par l'infiltration du liquide inflammatoire) ; la gencive attachée devient lisse et vernissée ; une tendance au saignement apparaît (provoqué par le brossage ou la mastication, voire spontané), de même qu'une sensibilité gingivale. L'utilisation d'indices parodontaux permet de graduer la sévérité de la maladie (ex : indice de plaque de Silness et Loë, 1964).

Sur le plan histologique, la gingivite bactérienne se caractérise par une prolifération de l'épithélium de jonction en directions apicale et latérale, une vasodilatation des vaisseaux adjacents, une destruction progressive des fibres de collagène, une altération cytologique des fibroblastes résidents et une infiltration du chorion par les polynucléaires neutrophiles, les macrophages, les lymphocytes et les plasmocytes (108). La présence d'une masse bactérienne

est donc nécessaire au déclenchement de cette gingivite, bien que son expression clinique et sa progression soient influencées par la réponse de l'hôte.

### c. Traitement de la gingivite induite par la plaque dentaire

La gingivite bactérienne induite par la plaque est une maladie réversible, dont le traitement permet la guérison gingivale sans séquelle. A contrario, en dehors de toute thérapeutique, la gingivite persiste ou évolue en parodontite avec pertes d'attache et osseuse.

Le traitement de la gingivite induite par la plaque dentaire est uniquement local (109).

Il consiste tout d'abord à enseigner au patient une technique d'hygiène bucco-dentaire adaptée à sa denture et à son âge, permettant un contrôle de plaque individuel. L'utilisation de brosse à dents manuelles ou électriques est essentielle, combinée à un nettoyage interdentaire (fil dentaire, brossettes interdentaires). Le choix du dentifrice peut être orienté par ses propriétés antibactériennes et/ou anti-inflammatoires (Arthrodont®, Méridol®, Parodontax®).

En présence de tartre, l'odontologiste réalise un détartrage pour enrayer les processus infectieux et inflammatoire. Chez les sujets immunodéprimés ou présentant un haut risque d'endocardite infectieuse, une antibiothérapie prophylactique est recommandée dans l'heure précédant le détartrage (amoxicilline, ou clindamycine en cas d'allergie à l'amoxicilline).

La prescription de bains de bouche à base de chlorhexidine est envisagée pour les patients dont le contrôle de plaque est restreint (inaptitude physique ou mentale) et/ou en présence d'une gingivite sévère (Paroex® ou Prexidine®). Ces bains de bouche sont à effectuer 2 à 3 fois par jour pendant 1 semaine. La chlorhexidine concentrée à 0,12% exerce en effet une action anti-inflammatoire et bactéricide qui limite les translocations bactériennes d'un site dentaire ou muqueux à un autre site.

Enfin, l'incitation au sevrage tabagique et la suppression des facteurs locaux font également partie intégrante du traitement.

#### d. Cas particulier des MBAI avec atteinte buccale

Chez les patients atteints de MBAI avec atteinte buccale, présentant des lésions érosives de la muqueuse buccale, de véritables difficultés à maintenir une bonne hygiène bucco-dentaire sont rencontrées, en raison notamment du caractère souvent très douloureux des lésions érosives. La réalisation du brossage dentaire devient donc très difficile, par peur de la douleur, et des résidus alimentaires restent fréquemment intriqués en bouche. Ceci favorise la constitution de la plaque dentaire, induisant une gingivite bactérienne comme nous l'avons vu ci-dessus. Le risque de translocation bactérienne à partir des lésions érosives induites par les MBAI est alors important, ainsi que le risque de granulome à long terme.

Par ailleurs, la gingivite bactérienne induite par la plaque dentaire entretient la gingivite inflammatoire liée à la MBAI, occasionnant ainsi une gingivite d'origine mixte. Cette gingivite bactérienne augmente également les douleurs buccales très invalidantes ressenties par les patients. Pour le dermatologue, il est difficile de faire la part des choses entre la gingivite inflammatoire auto-immune liée à la MBAI et la gingivite bactérienne induite par la plaque dentaire. La prescription de corticoïdes locaux, visant à améliorer les lésions d'origine auto-immune, risque ainsi malheureusement d'entretenir la gingivite bactérienne.

On comprend donc aisément l'intérêt de devoir contrôler au mieux la gingivite bactérienne induite par la plaque dentaire, pour diminuer les douleurs des patients et surtout pouvoir prescrire les traitements locaux spécifiques des MBAI, sans risquer d'entretenir la gingivite bactérienne. Ceci passe indubitablement par une coopération avec les odontologues et les stomatologues, dont les soins bucco-dentaires peuvent permettre de diminuer la masse bactérienne en bouche chez les patients atteints de MBAI. Néanmoins aucun consensus n'existe actuellement vis-à-vis de tels soins, et nous nous sommes rendu compte après interrogatoire des patients que leurs odontologues adoptaient diverses attitudes. Nous avons donc décidé de réaliser auprès d'eux une enquête d'opinions pour connaître ce que chacun préconisait concernant la prise en charge bucco-dentaire des patients atteints de MBAI avec atteinte buccale.

### III. ETUDE CLINIQUE PROSPECTIVE

#### 1) Matériel et Méthodes

Nous avons réalisé une enquête d'opinion auprès de l'ensemble des odontologistes et chirurgiens stomatologues et maxillo-faciaux de Seine-Maritime, identifiés à partir de l'annuaire internet des « Pages jaunes ». Un questionnaire (cf. Annexe 3) leur a ainsi été adressé par voie postale en janvier 2013, accompagné d'une lettre (cf. Annexe 4) expliquant l'intérêt de notre démarche, et leur indiquant qu'ils pouvaient nous retourner les questionnaires complétés par courrier, fax ou mail. Par ailleurs, une note d'information à propos de notre enquête est parue sur le site internet du Conseil de l'Ordre des Chirurgiens Dentistes de Seine Maritime.

Le questionnaire avait été réalisé par les dermatologues de l'équipe du centre de référence des maladies bulleuses auto-immunes du CHU de Rouen, avec la collaboration d'une interne de stomatologie du même centre hospitalier. Il s'intéressait d'une part à la connaissance qu'avaient les praticiens du pemphigus et de la PC (MBAI comportant le plus fréquemment une atteinte buccale), et d'autre part à la manière de réaliser différents soins dentaires et parodontaux chez les patients atteints par ces pathologies, en fonction du stade de leur maladie et du traitement en cours. Enfin, il leur était demandé quels conseils d'hygiène dentaire ils prodiguaient pour ces patients.

Ce questionnaire comportait 13 questions fermées ainsi qu'un espace libre à la fin pour indiquer d'éventuels commentaires.

Il leur était tout d'abord demandé s'ils avaient déjà entendu parler des MBAI telles que le pemphigus et la PC, s'ils avaient déjà été consultés pour avis diagnostique concernant ces pathologies, et s'ils suivaient des patients qui en étaient atteints.

Dans un second temps, nous souhaitions connaître quelle était leur attitude vis-à-vis de la réalisation des soins dentaires et parodontaux suivants :

=> Concernant les détartrages, ainsi que la confection de couronnes dentaires, de bridges ou de prothèses amovibles, nous leur demandions s'ils étaient prêts à réaliser ces soins :

- en cas de lésions érosives en bouche ?
- en cas de maladie contrôlée (plus d'érosions en bouche) mais chez des patients recevant toujours une corticothérapie éventuellement associée à des immunosuppresseurs ?
- chez des patients sevrés de tout traitement ? (pour les couronnes, bridges et prothèses amovibles uniquement)

Nous leur demandions également de préciser quelle(s) technique(s) de détartrage pouva(ien)t être utilisée(s) pour ces patients.

=> Concernant le traitement des caries et les avulsions dentaires, l'attitude qu'ils préconisaient vis-à-vis de ces soins leur était demandée à l'aide d'un questionnaire à choix multiples.

=> Concernant l'hygiène bucco-dentaire à conseiller chez les patients atteints de MBAI avec atteinte buccale, un questionnaire à choix multiples leur était de nouveau proposé.

Enfin, un espace libre était laissé à la fin du questionnaire pour qu'ils puissent indiquer d'éventuels commentaires.

## 2) Résultats

463 questionnaires ont été envoyés à l'ensemble des odontologues et chirurgiens stomatologues et maxillo-faciaux de Seine-Maritime.

108 questionnaires (23%) complétés par ces praticiens ont ensuite été retournés au service de dermatologie de l'Hôpital Charles Nicolle à Rouen. Parmi ces questionnaires, 96 (89%) concernaient des odontologues et 12 (11%) avaient été remplis par des chirurgiens stomatologues ou maxillo-faciaux.

=> Concernant leur **connaissance du pemphigus et de la PC** :

Les praticiens connaissaient l'existence du pemphigus dans 81% des cas, et plus rarement de la PC dans 51% des cas. 83% d'entre eux n'avaient jamais été consulté pour avis diagnostique concernant ces pathologies, et seulement 16 praticiens (15%) suivaient des patients atteints de pemphigus ou de PC.

=> Concernant la **réalisation de différents soins dentaires ou parodontaux** chez des patients atteints de pemphigus ou de PC :

- Pour les **détartrages** :

Malgré la présence de lésions érosives buccales, 45% des praticiens étaient prêts à réaliser un détartrage. Ce chiffre augmentait à 82% pour les patients dont la maladie était contrôlée (plus d'érosions en bouche) mais qui étaient toujours traités par corticothérapie et éventuellement immunosuppresseurs. Un seul praticien contre-indiquait la réalisation d'un détartrage chez ces patients quel que soit l'état buccal et le traitement du patient.

Concernant les techniques de détartrage suivantes :

\*Révéléateur de plaque au préalable : 29 praticiens (27%) le recommandaient, 65 (60%) ne le recommandaient pas, et 14 praticiens (13%) ne répondaient pas à cette question.

\*Crochet (manuel) : 39 praticiens (36%) conseillaient cette technique, 54 (50%) ne la recommandaient pas, et 15 praticiens (14%) ne répondaient pas à cette question.

\* Ultrasons : 93 praticiens (86%) les conseillaient, 3 (3%) ne les recommandaient pas, et 12 (11%) ne répondaient pas à cette question

\* Hydropulseur : 16 praticiens (15%) conseillaient cette technique, 79 (73%) ne la recommandaient pas, et 13 (12%) ne répondaient pas à cette question.

- Pour le traitement des **caries dentaires** :

Aucun praticien ne contre-indiquait ce geste chez les patients porteurs d'une maladie bulleuse auto-immune. Par ailleurs, la majorité d'entre eux (55%) traitaient ces patients

comme n'importe quel autre patient. 17% des praticiens préconisaient la prescription d'antibiotiques mais 23% d'entre eux répondaient ne pas savoir quelle attitude adopter.

- Pour les avulsions dentaires :

3 praticiens seulement contre-indiquaient ce geste chez les patients porteurs d'une maladie bulleuse auto-immune. La moitié des praticiens préconisaient la prescription d'antibiotiques, et 35% d'entre eux répondaient ne pas savoir quelle attitude adopter.

L'ensemble des résultats concernant le traitement des caries dentaires et les avulsions dentaires chez les patients atteints de MBAI avec atteinte buccale figure ci-dessous :

|                              | Traitement des caries | Avulsions dentaires |
|------------------------------|-----------------------|---------------------|
| Contre-indiqué par maladie   | 0                     | 3 (3%)              |
| Prescription d'antibiotiques | 18 (17%)              | 54 (50%)            |
| Traitement habituel          | 60 (55%)              | 10 (9%)             |
| Absence de connaissance      | 25 (23%)              | 38 (35%)            |
| Pas de réponse               | 5 (5%)                | 3 (3%)              |

- Pour la confection d'une couronne dentaire ou d'un bridge :

Malgré la présence de lésions buccales érosives, environ un tiers des praticiens autorisaient la confection de couronnes dentaires ou de bridges. En cas de maladie contrôlée, mais chez des patients toujours sous traitement par corticothérapie et éventuellement immunosuppresseurs, 73% des praticiens étaient prêts à réaliser une couronne dentaire, et 65% d'entre eux étaient en faveur de la confection d'un bridge. Ces deux derniers chiffres augmentaient respectivement à 77% et 73% chez des malades sevrés de tout traitement.

- Pour la confection d'une prothèse amovible :

La grande majorité des praticiens (71%) ne réalisaient pas ce geste en cas de lésions érosives buccales, mais 12 praticiens (11%) étaient néanmoins d'accord pour le réaliser dans ces



conditions. En cas de maladie contrôlée chez des patients toujours traités par corticothérapie et éventuellement immunosuppresseurs, les attitudes des praticiens étaient diverses : en effet 43% d'entre eux entreprenaient ce geste, alors que 36% des praticiens le contre-indiquaient. Chez des malades sevrés de tout traitement, 19% des praticiens étaient encore opposés à la réalisation de cet acte.

L'ensemble des résultats concernant la confection de couronnes dentaires, de bridges ou de prothèses amovibles figure ci-dessous :

|                                     | OUI        | NON        | Absence de réponse |
|-------------------------------------|------------|------------|--------------------|
| <u>Détartrage :</u>                 |            |            |                    |
| - Lésions érosives buccales         | 49 (45.4%) | 37 (34.2%) | 22 (20.4%)         |
| - Maladie contrôlée sous traitement | 89 (82%)   | 4 (4%)     | 15 (14%)           |
| - Contre-indiqué                    | 91 (84%)   | 1 (1%)     | 16 (15%)           |
| <u>Couronne dentaire :</u>          |            |            |                    |
| - Lésions érosives buccales         | 39 (36%)   | 48 (44.5%) | 21 (19.5%)         |
| - Maladie contrôlée sous traitement | 79 (73%)   | 12 (11%)   | 17 (16%)           |
| - Patients sevrés                   | 83 (77%)   | 8 (7%)     | 17 (16%)           |
| <u>Bridge :</u>                     |            |            |                    |
| - Lésions érosives buccales         | 36 (33%)   | 53 (49%)   | 19 (18%)           |
| - Maladie contrôlée sous traitement | 70 (65%)   | 18 (16.5%) | 20 (18.5%)         |
| - Patients sevrés                   | 79 (73%)   | 13 (12%)   | 16 (15%)           |
| <u>Prothèse amovible :</u>          |            |            |                    |
| - Lésions érosives buccales         | 12 (11%)   | 77 (71%)   | 19 (18%)           |
| - Maladie contrôlée sous traitement | 46 (43%)   | 39 (36%)   | 23 (21%)           |
| - Patients sevrés                   | 69 (64%)   | 20 (18.5%) | 19 (17.5%)         |

=> Concernant **l'hygiène bucco-dentaire des patients** atteints de pemphigus ou de PC :

- 80 praticiens (74%) préconisaient l'utilisation d'une brosse à dent manuelle.
- 39 praticiens (36%) recommandaient l'utilisation d'une brosse à dent électrique.
- 34 praticiens (31%) étaient en faveur de l'utilisation de jets interdentaires.
- 71 praticiens (66%) autorisaient les brossettes interdentaires.
- 41 praticiens (38%) recommandaient l'utilisation d'un révélateur de plaques.
- 49 praticiens (45%) préconisaient l'utilisation de bains de bouche. Parmi eux, 21 (43%) préconisaient l'utilisation de bains de bouche à la Chlorhexidine et 18 (37%) étaient en faveur de bains de bouche sans alcool (dont 6 à type de Chlorhexidine sans alcool).

La fréquence d'utilisation des bains de bouche préconisée par les différents praticiens était très variable : la plupart (43%) préconisaient des cures courtes ponctuelles de quelques jours, d'autres (31%) proposaient de réaliser des bains de bouche quotidiennement (1 à 3X/jour), alors que certains praticiens (12%) préconisaient la réalisation de bains de bouche 1 à 3 fois par semaine au long cours.

=> **Commentaires des praticiens** :

50 praticiens (46%) inscrivent des commentaires à la fin du questionnaire. Ces derniers étaient très variés, mais l'on pouvait classer les praticiens en deux catégories :

- 29 praticiens (27%) indiquaient avoir peu de connaissances sur les maladies bulleuses auto-immunes, et ne s'estimaient donc pas compétents pour donner un avis sur la prise en charge bucco-dentaire des patients atteints par ces pathologies. Certains précisait que c'était au dermatologue, référent pour ces pathologies, de leur indiquer la conduite à tenir. Douze d'entre eux souhaitaient qu'on leur transmette des informations quant à la prise en charge adaptée pour ces patients.
- 21 praticiens (19%) exprimaient quelques conseils personnels sur la prise en charge bucco-dentaire des patients atteints de MBAI avec atteinte buccale. Les idées récurrentes étaient les suivantes : maintenir une hygiène bucco-dentaire rigoureuse (7 praticiens) ; limiter au maximum les gestes invasifs (7 praticiens) ; éviter en particulier les prothèses amovibles voire

les couronnes dentaires (5 praticiens) ; prescrire une antibiothérapie de couverture en cas de traitement immunosuppresseur ou de lésions érosives dans le cadre des détartrages, avulsions dentaires ou traitement de caries avec pulpectomie (5 praticiens); réaliser avec douceur les différents soins dentaires chez ces patients (3 praticiens).

### 3) Discussion

Notre étude réalisée en Seine-Maritime montre tout d'abord que les odontologistes ainsi que certains chirurgiens stomatologues et maxillo-faciaux semblent mal connaître les maladies bulleuses auto-immunes avec atteinte buccale, et en particulier le pemphigus et la PC. En effet 80% d'entre eux connaissaient l'existence du pemphigus, seulement 50% d'entre eux connaissaient celle de la PC, et uniquement 16 praticiens avaient été amenés à suivre des patients atteints par ces pathologies. Par ailleurs, à la lecture de leurs commentaires inscrits en fin de questionnaire, 29 praticiens reconnaissaient clairement manquer de connaissance à ce sujet, et 12 souhaitaient avoir des informations en retour quant à la prise en charge à adopter chez les patients atteints par ces pathologies. Ceci pourrait être lié à un enseignement insuffisant en France de ces pathologies rares, sachant qu'elles sont uniquement « abordées » actuellement dans le programme de formation universitaire des odontologistes, durant environ une demi-heure, et par un odontologiste. Ceci peut néanmoins varier d'une faculté à une autre, mais globalement ces pathologies ne sont que brièvement « abordées » au programme. Très peu d'études se sont intéressées à cette problématique, mais une « éducation insuffisante à l'université » était également mise en évidence après interrogatoire de 300 odontologistes d'Istanbul, lors d'un questionnaire visant à évaluer leur connaissance des lésions spécifiques de la muqueuse buccale. Les résultats de ce questionnaire indiquaient que la grande majorité d'entre eux avaient des difficultés diagnostiques par rapport au pemphigus et à la PC, et la principale raison qu'ils évoquaient vis-à-vis de ce problème était une « éducation insuffisante à l'université » (110). De plus, en cherchant à voir quelles informations étaient délivrées aux odontologistes sur les MBAI avec atteinte buccale, nous nous sommes rendu compte que ces pathologies figuraient souvent dans les causes d'« ulcérations chroniques » de la cavité buccale, alors que les lésions buccales post-bulleuses induites par les MBAI sont des « érosions ». Ceci apparaissait notamment dans un article de formation continue aux odontologistes issu d'une revue québécoise (111), mais également dans le programme du

Collège hospitalo-universitaire français de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie (112). Cette distinction entre « ulcérations » et « érosions » est pourtant essentielle, car les diagnostics à suspecter devant ces différentes lésions ne sont pas les mêmes (cf. partie I-3-a de cette thèse), et car le fait de bien les distinguer permettrait déjà probablement un diagnostic moins tardif des MBAI avec atteinte buccale, comme cela est souvent le cas. Par ailleurs, il se peut que les lésions induites par ces pathologies soient fréquemment prises initialement pour des lésions de lichen érosif par les odontologues, cette pathologie étant plus fréquente que les MBAI avec atteinte buccale : le lichen plan touche en effet 1 à 2% de la population (113), avec une atteinte fréquente et possiblement érosive de la muqueuse buccale (6 fois plus fréquente que l'atteinte cutanée), alors que l'incidence du pemphigus est de 1 à 16 cas/million d'habitants/an (20) et que celle de la PC est de 70 nouveaux cas par an en France (35). Même si le lichen buccal ne semble être lui aussi qu'« abordé » lors de la formation universitaire des odontologues, sa fréquence plus importante que celle des MBAI dans la population générale entraîne probablement une meilleure connaissance de cette pathologie par les odontologues. Dans l'étude réalisée chez des odontologues d'Istanbul notamment, on observait des difficultés diagnostiques moins importantes vis-à-vis du lichen plan buccal (difficultés estimées à 5.2, sur une échelle allant de 0=pas de difficulté à 10=beaucoup de difficultés), que vis-à-vis du pemphigus et de la PC (difficultés estimées respectivement à 7.7 et à 8.0) (110). Il semble donc possible que certaines lésions érosives buccales de pemphigus ou de PC soient prises initialement pour des lésions de lichen érosif par les odontologues, entraînant en conséquence un retard au diagnostic de MBAI. Enfin, la gingivite la plus communément rencontrée par les odontologues est la gingivite bactérienne liée à la plaque dentaire (103), et il est donc possible que plusieurs d'entre eux évoquent en première intention ce diagnostic devant une gingivite chronique, la traitant comme telle et contribuant ainsi au retard diagnostique et thérapeutique des MBAI avec atteinte buccale. Cette errance diagnostique est pourtant lourde de conséquences, car les douleurs liées aux érosions post-bulleuses des MBAI avec atteinte buccale occasionnent chez les patients une gêne pour les fonctions de mastication, de déglutition et de phonation. Ceci induit donc des difficultés d'alimentation, entraînant une anorexie et un amaigrissement parfois important (pouvant être > 10 kilos en quelques mois). Cette altération de l'état général des patients a un retentissement psychologique majeur chez eux. Leur qualité de vie est fréquemment altérée (114,115), et cela peut occasionner des difficultés professionnelles ou relationnelles. Par ailleurs en raison des douleurs liées aux lésions buccales, les patients ne peuvent plus effectuer correctement les soins d'hygiène bucco-dentaires, et l'apparition d'une gingivite bactérienne liée à la plaque

dentaire surajoutée à la gingivite inflammatoire liée aux MBAI augmente leurs douleurs buccales. Le rôle des odontologues pour aider à l'élimination de la masse bactérienne en bouche est alors capital, mais à travers les témoignages de nos patients atteints de MBAI, nous avons découvert que les odontologues n'avaient pas tous la même attitude vis-à-vis de ce type de patients. Certains semblaient en effet refuser d'effectuer des soins bucco-dentaires chez ces patients par peur de créer de nouvelles lésions buccales, alors que d'autres réalisaient chez eux les mêmes soins que pour la population générale.

La deuxième partie de notre étude visait donc à recueillir l'opinion des odontologues et chirurgiens stomatologues et maxillo-faciaux de Seine-Maritime sur la faisabilité de réaliser différents soins dentaires chez les patients atteints de pemphigus ou de PC, en fonction du stade évolutif de la maladie (gingivite érosive, lésions cicatrisées sous traitement, ou patient sévré de tout traitement). Aucune étude n'ayant jusqu'alors établi des soins bucco-dentaires consensuels pour les patients atteints de MBAI avec atteinte buccale, nous voulions recueillir l'avis de nos confrères sur leur manière de traiter ces patients. Les réponses que nous avons reçues de leur part étaient variées, mais certains éléments nous ont interpellés. En effet malgré la présence de lésions érosives buccales, douloureuses pour les patients, 45% des praticiens étaient prêts à réaliser un détartrage, 35% d'entre eux autorisaient les bridges et les couronnes, et 12% des praticiens étaient d'accord pour confectionner une prothèse amovible. Or la réalisation de tels soins au stade évolutif de gingivite érosive, chez des patients atteints de MBAI, favorise les décollements bulleux et risque donc d'être délétère pour ces patients. En effet, outre les douleurs occasionnées par ces soins au stade de gingivite érosive, pouvant être mal vécues par les patients et entraîner une rupture de suivi de leur part, un risque non négligeable de translocation bactérienne est alors pris par les odontologues. Par ailleurs en cas de détartrage, la technique des ultrasons était préconisée par 86% des odontologues, alors que cette technique n'est pas assez « douce » en cas de lésions érosives buccales. De même pour le traitement des caries dentaires, 55% des praticiens étaient prêts à réaliser la même prise en charge que chez n'importe quel autre patient, alors que les conditions des patients atteints de MBAI avec atteinte buccale, possiblement traités par immunosuppresseurs, ne sont bien sûr pas celles de la population générale. Sur le plan de l'hygiène bucco-dentaire, les résultats étaient très variés, mais certains recommandaient aussi à tort l'utilisation de brosses à dents électriques ou de jets inter-dentaires, qui fragilisent pourtant la muqueuse gingivale. A travers ces différents exemples, nous nous sommes rendu compte que l'absence de consensus vis-à-vis des soins dentaires à réaliser chez les patients atteints de MBAI avec atteinte buccale

pouvait conduire les odontologistes à commettre des erreurs et à aggraver les lésions buccales induites par les MBAI. Cependant, en parallèle, de nombreux praticiens réalisaient des soins pouvant être bénéfiques pour les patients atteints de MBAI, comme des détartrages dans 82% des cas quand la maladie était contrôlée, nécessaires pour limiter la gingivite bactérienne. Les odontologistes refusaient également à juste titre dans 71% des cas de confectionner une prothèse amovible en cas de lésions érosives buccales, ce qui constitue la bonne conduite à tenir. La moitié d'entre eux envisageaient également la prescription d'antibiotiques en cas d'avulsions dentaires chez ces patients, ce qui semble préférable vis-à-vis d'un geste invasif chez des patients potentiellement immunodéprimés. A travers les commentaires des praticiens également, certains éléments semblaient intéressants, comme la nécessité de maintenir une bonne hygiène dentaire chez ces patients (7 praticiens), de limiter au maximum les gestes invasifs (7 praticiens) ou de prescrire des antibiotiques de couverture en cas de traitement immunosuppresseur ou de lésions érosives pour les détartrages, les avulsions dentaires ou les caries avec pulpectomie (5 praticiens). Nous avons néanmoins constaté que de nombreux praticiens ne savaient pas quelle attitude adopter pour la prise en charge des patients atteints de MBAI, comme 29 d'entre eux nous le précisaient dans leurs commentaires. 23% des praticiens indiquaient également ne pas savoir quoi faire pour le traitement des caries chez ces patients, et ce chiffre montait à 35% concernant les avulsions dentaires. Tous ces éléments nous indiquaient donc la nécessité de mettre en place des recommandations consensuelles pour la prise en charge des patients atteints de MBAI avec atteinte buccale.

Les limites de notre étude pourraient être le fait que le questionnaire ait été réalisé par des dermatologues essentiellement, n'ayant qu'une connaissance modeste des soins bucco-dentaires réalisés par les odontologistes, ou également le taux de réponse au questionnaire de seulement 20% (ce taux étant néanmoins conforme aux taux habituels de réponse aux sondages). De plus, concernant les conseils d'hygiène bucco-dentaire demandés aux praticiens, il ne leur avait pas été précisé à quel stade évolutif de la maladie ils devaient s'appliquer.

Notre étude a donc mis en évidence que les odontologistes et certains chirurgiens stomatologues et maxillo-faciaux semblaient mal connaître les MBAI telles que le pemphigus ou la PC, et que leur attitude concernant les soins et conseils d'hygiène dentaire chez les patients atteints par ces pathologies n'était pas toujours bien définie. Certains praticiens réalisaient mêmes parfois des soins contre-indiqués, notamment en phase érosive de ces maladies. Nous avons donc envisagé l'élaboration de recommandations consensuelles visant à

améliorer le niveau d'information de ces praticiens vis-à-vis des MBI, et à leur indiquer quels soins et conseils d'hygiène bucco-dentaires étaient conseillés en fonction des stades évolutifs de ces maladies.

## IV / RECOMMANDATIONS D'EXPERTS POUR LA PRISE EN CHARGE BUCCO-DENTAIRE DES PATIENTS ATTEINTS DE MBAI AVEC ATTEINTE BUCCALE

### 1) Méthode de réalisation de ces recommandations

Ces recommandations ont été élaborées de manière consensuelle lors de la réunion d'un comité d'experts regroupant des dermatologues, stomatologues, odontologues et parodontologues spécialisés dans les maladies bulleuses auto-immunes.

Cette réunion a eu lieu le lundi 6 janvier 2014 à la Maison de la Dermatologie à Paris.

Les praticiens qui y ont participé étaient les suivants :

- Dermatologues : - Pr **Pascal JOLY** (PU-PH, Centre de Référence des MBAI, CHU de Rouen)
  - Pr **Catherine PROST** (PU-PH, Centre de Référence des MBAI, Hôpital Avicenne, Bobigny)
  - Pr **Philippe BERNARD** (PU-PH, Centre de Référence des MBAI, CHU de Reims)
  - Dr **Sophie DUVERT-LEHEMBRE** (PH, Centre de Référence des MBAI, CHU de Rouen)
  - Dr **Saskia ORO** (PH, Centre de Référence des MBAI, Hôpital Henri Mondor, Créteil)
  - Dr **Claire ABASQ** (PH, CHU de Brest)
  
- Stomatologue : Dr **Francis PASCAL** (Praticien attaché, Centre de Référence des MBAI, Hôpital Avicenne, Bobigny)
  
- Odontologues : - Pr **Benoît LEFEVRE** (PU-PH, Centre de Référence des MBAI, CHU de Reims)



- Dr **Patricia WEBER** (Praticien attaché, Centre de Référence des MBAI, Hôpital Avicenne, Bobigny)

- Parodontologistes : - Dr **Sophie-Myriam DRIDI** (MCU-PH, Centre de Référence des MBAI, Hôpital Henri Mondor, Créteil),  
- Dr **Catherine BISSON** (MCU-PH, CHU de Nancy),  
- Dr **Sylvie JEANNE** (MCU-PH, CHU de Rennes)

=> Les buts de ces recommandations étaient de permettre aux odontologistes et stomatologues, prenant fréquemment en charge en première ligne les patients atteints de MBAI :

- d'évoquer les diagnostics de MBAI devant certaines lésions buccales, puis d'adresser rapidement le patient à un dermatologue référent (évitant ainsi un retard diagnostique).
- de prendre en charge de manière adaptée les patients atteints de MBAI avec atteinte buccale, en fonction du stade évolutif de la maladie.

## 2) Maladies concernées par ces recommandations

Certaines maladies bulleuses de la peau peuvent toucher les muqueuses, notamment la muqueuse buccale, à l'origine de lésions plus ou moins étendues affectant les gencives, les lèvres, la face interne des joues, le palais dur, le palais mou, la langue et le plancher buccal.

Les maladies concernées sont :

- Des **maladies chroniques**, subintrantes ou évoluant par poussées-rémissions :
  - o Certaines maladies bulleuses auto-immunes : pemphigus vulgaire (PV), pemphigus paranéoplasique, pemphigoïde cicatricielle (PC), épidermolyse bulleuse acquise, dermatose à IgA linéaire, lichen plan pemphigoïde (ces 4 dernières étant regroupées, lorsqu'elles ont une topographie muqueuse prédominante, sous le nom de pemphigoïdes des muqueuses).

- Le lichen plan érosif
  - L'érythème polymorphe majeur récidivant ou subinçant
- Des **maladies aiguës** (ne sont pas des MBAI)
- L'érythème polymorphe majeur
  - Le syndrome de Stevens-Johnson et de Lyell.
- Il s'agit de maladies mettant potentiellement en jeu le pronostic vital, nécessitant d'adresser au plus vite ces derniers, patients vers un service de dermatologie hospitalier.

### 3) Savoir évoquer précocement le diagnostic de MBAI

#### a. Symptômes et lésions buccales devant faire évoquer une MBAI

Les **symptômes buccaux** qui doivent alerter et faire évoquer ces maladies sont une douleur spontanée, des difficultés à l'alimentation solide ou liquide qui peut au maximum être impossible (le degré d'amaigrissement est un critère de gravité), des saignements au brossage, une hygiène buccale difficile voire impossible, la notion d'« aphtes » récidivants à l'interrogatoire.

Les **lésions buccales actives** sont de l'érythème (rougeur), des bulles (cloques remplies de sérosité) ou plus fréquemment des lésions érosives (qui sont plus superficielles, moins profondes que des aphtes), douloureuses, touchant soit les gencives (gingivite érosive), soit la face interne des joues, les lèvres, la langue ou le palais. Il peut s'y associer des érosions pharyngées, responsables de dysphagie. Des lésions cicatricielles (atrophie, lésions pseudo-lichéniennes, brides) peuvent apparaître dans les pemphigoïdes des muqueuses lorsqu'elles évoluent depuis longtemps.

## b. Conduite à tenir en cas de suspicion de MBAI

- **Interrogatoire** du patient : douleurs spontanées ? alimentation solide/liquide ? (normale, possible, difficile, impossible), hygiène buccale ? (normale, possible, difficile, impossible)
- **Bilan clinique** : siège et étendue des lésions buccales, évaluation précise de l'état dentaire et parodontal des patients (cf. Annexe 5)
- Prescrire la réalisation d'un **panoramique dentaire** : recherche d'éventuels foyers infectieux dentaires, évaluation du parodonte.
- **NE PAS DEBUTER DE CORTICOIDES LOCAUX** avant qu'un diagnostic précis ne soit posé !
- **ADRESSER le patient très rapidement à un dermatologue ayant une bonne connaissance des MBAI**, de préférence dans un centre de référence ou un centre de compétence en MBAI (cf. Annexe 6), où seront réalisés les examens complémentaires visant à préciser le diagnostic.

Celui-ci repose sur *des biopsies* de la muqueuse buccale, ou de la peau en cas d'atteinte cutanée associée, pour :

- Histologie standard : détermine le siège intra-épithélial ou sous-épithélial du clivage
- Immunofluorescence directe : visualise des dépôts d'auto-anticorps confirmant ainsi la nature auto-immune de la maladie
- Immunomicroscopie électronique dès qu'une maladie de la jonction chorio-épithéliale est suspectée (maladies du groupe des pemphigoïdes des muqueuses) : visualise le siège précis des dépôts d'anticorps au niveau de la jonction.

Ces prélèvements, notamment l'immunomicroscopie électronique, **nécessitent que le patient n'ait reçu aucune corticothérapie locale ou générale avant leur réalisation.**

Secondairement, le dermatologue pourra demander des dosages d'auto-anticorps dans le sang.

Une fois le diagnostic posé, le traitement reposera le plus souvent sur une corticothérapie générale, et/ou des immunosuppresseurs et/ou de la disulone

*Référence : Protocoles nationaux de diagnostic et de soins pour la prise en charge des maladies bulleuses auto-immunes, disponibles sur le site de l'HAS [www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)*

#### 4) Prise en charge dentaire et parodontale adaptée aux stades évolutifs des MBAI

##### a. Hygiène bucco-dentaire quotidienne des patients

Il convient de préconiser aux patients les soins locaux suivants à leur domicile en fonction des différentes phases évolutives des MBAI :

**=> Phase I : phase aiguë (patients symptomatiques, lésions buccales étendues, apparition de nouvelles lésions, durée variable : plus courte dans les PV que dans les PC)**

. Bains de bouche (BDB) 6 X/jour (avant et après les repas) composés de : Eludril® 90 mL + Bicarbonate 14‰ 500 mL+ Mycostatine® 24 mL+ Xylocaïne (1 flacon de 24 mL de Xylocaïne à 5% ou 2 flacons de 24 mL de Xylocaïne à 2%). Prescrire cette préparation en « préparation magistrale remboursable » (conservation : 5 jours au réfrigérateur)

. Si possible pour le patient (en fonction des douleurs buccales) : brossage doux des dents (collets dentaires++) 3 X/jour avec une brosse à dents ultrasouple 7/100<sup>ème</sup> (INAVA®, à prescrire en tant que « dispositif médical » pour remboursement), en utilisant comme dentifrice le BDB composé sus-cité. Appliquer sur les gencives de la Xylocaïne visqueuse® 2% en gel 1 minute avant la réalisation du brossage. Ne pas faire de brossage interdentaire à ce stade.

. Sur les lésions douloureuses, avant les repas : Xylocaïne visqueuse® 2% en gel.

La dose de Xylocaïne quotidienne (incluant les applications avant les repas et le brossage dentaire) à ne pas dépasser est de 10 mL (1 cuillère à dessert) à 15 mL (1 cuillère à soupe) 3 fois par jour.

=> **Phase II : phase d'entretien (patients moins symptomatiques, plus de nouvelles lésions, anciennes lésions en cours de cicatrisation, traitement systémique de la MBAI en cours de décroissance)**

. Brossage des dents 3 X/jour avec une brosse à dents standard 15/100<sup>ème</sup> si possible (ou maintenir une brosse à dents 7/100<sup>ème</sup> au niveau des collets dentaires) et du dentifrice ELUGEL® (gel de chlorhexidine à 0,12%), puis réalisation après chaque brossage d'un BDB non alcoolisé à base de chlorhexidine (ex : Paroex®)

. Dès que les lésions buccales s'améliorent franchement, et sont nettement moins douloureuses : arrêter les BDB et réaliser un brossage des dents 3 X/jour avec un dentifrice fluoré sans menthol ni lauryl sulfate (ex : ELMEX®)

=> **Phase III : rémission quasi-complète ou complète**

Reprise des soins dentaires « habituels », avec brossage des dents 3 X/jour et utilisation associée de brossettes interdentaires.

**Mesures d'hygiène communes à toutes les phases évolutives :**

- Pour le brossage des dents : brossage utilisant la « technique du rouleau » (allant de la gencive vers les dents), bien rincer, puis sécher la brosse à dents après chaque utilisation, et la laisser posée à l'air libre dans un verre. Changer de brosse à dents quand ses poils ne sont plus droits. Proscrire les brosses à dents électriques.

- Pour les bains de bouche : les garder en bouche entre 30 secondes et 1 minute, puis les recracher, et ne pas rincer la bouche après.

- Proscrire le mélange bicarbonate de soude/eau oxygénée comme dentifrice.

## b. Soins dentaires et parodontaux

### Mesures communes à tous les soins :

Ils doivent être réalisés dans des « **conditions particulières** », chez ces patients ayant une grande fragilité muqueuse :

- Soins dentaires « sous digue » si possible (ou en vaselinant les instruments).
- Anesthésie locale lente (goutte à goutte), en piquant à distance des éventuelles lésions. Les anesthésies loco-régionales doivent être privilégiées.
- Ne pas poser de coton salivaire sur la gencive (à remplacer par des compresses imbibées de chlorhexidine à 0,12% ou de sérum physiologique).
- Ne pas laisser d'aspiration salivaire au contact des muqueuses.

Les traitements doivent être autant que possibles « **conservateurs** » (pour garder des appuis dentaires, car les prothèses amovibles sont souvent inconfortables).

### => Phase I : phase aiguë

- 2 situations d'urgence nécessitant des soins rapides, impérativement « sous digue » (ou en vaselinant les instruments) :

. **Pulpite** : réaliser une dévitalisation de la dent atteinte.

. **Alvéolyse terminale** : extraction de la dent atteinte sous couvert d'une antibiothérapie par amoxicilline 1g X 2/jour pendant 7 jours (en cas d'allergie à l'amoxicilline : clindamycine 600 mg X 2/jour pendant 7 jours)

- Élimination manuelle à la curette de la plaque dentaire supra-gingivale (au niveau des collets) par un parodontologiste ou un odontologiste.
- Proscrire tous les autres soins dentaires ou parodontaux si possible.
- En cas de traitement orthodontique en cours : enlever tout le matériel en place, et utiliser uniquement des gouttières pour stabiliser la position des dents.

=> **Phase II : phase d'entretien et phase III : rémission quasi-complète ou complète**

- Détartrage : dès que possible ++ mais doux, progressif, et manuel (à la curette). Les ultrasons à faible puissance peuvent être utilisés lorsque la gencive n'est plus érosive. Réaliser des BDB au PAROEX® à la fin de la séance puis pendant quelques jours. Pas d'antibiothérapie associée (sauf chez les patients à haut risque d'endocardite infectieuse et immunodéprimés).
- Traitement sans urgence (mais dès que possible) des éventuels foyers infectieux dentaires : caries juxta-pulpaire, parodontite apicale (sous couvert dans ce cas d'une antibiothérapie par amoxicilline 1g X 2/jour pendant 7 jours, ou en cas d'allergie à l'amoxicilline : clindamycine 600 mg X 2/jour pendant 7 jours).
- Extractions dentaires non urgentes : de préférence en cas de rémission complète ou quasi-complète de la maladie.
- Prothèses fixes (implants, couronnes, bridges) et amovibles, dispositifs orthodontiques : uniquement lorsque la MBAI est contrôlée (phase de rémission), en privilégiant les prothèses fixes.
- Surfaçage radiculaire et chirurgie parodontale : uniquement en cas de rémission complète de la MBAI. Néanmoins la chirurgie muco-gingivale est déconseillée chez ces patients, à l'exception des freinectomies et de l'élimination des brides muqueuses.

### c. Suivi dentaire et parodontal

Chez les patients atteints de MBAI avec atteinte buccale, un suivi dentaire et parodontal est nécessaire après obtention de la rémission clinique, au minimum durant les premières années suivant le diagnostic.

## 5) Des questions toujours en suspens

Dans un second temps, les recommandations ci-dessus ont été soumises à une quarantaine d'autres praticiens (odontologues, stomatologues, chirurgiens maxillo-faciaux), et les avis divergent sur certains points, en particulier :

- **Les bains de bouche** : certains préconisent de remplacer l'Eludril® par de la glycothimidine, car son pH est basique (et non acide), et n'induit donc pas de mycose. Par ailleurs, d'autres critiquent le fait de mettre un antiseptique dans les BDB, argumentant que cela peut induire un retard de cicatrisation. Pour certains praticiens, le fait de mettre un antiseptique dans le BDB est pourtant indispensable pour lutter contre le risque de translocation bactérienne, la perte de l'épithélium gingival de surface constituant une porte d'entrée infectieuse. Certains estiment également qu'il n'y a pas d'intérêt à utiliser un antifongique (comme la mycostatine) dans les BDB. Pour d'autres praticiens, les BDB ne doivent être utilisés que sur une courte période (car ils donnent des sensations de brûlures à long terme), uniquement après les repas en cas de brossage dentaire impossible.

- **La « technique de la digue »** est controversée : certains pensent en effet que cette technique est indispensable pour réaliser certains soins dans les meilleures conditions d'asepsie. Pour d'autres, elle peut être traumatisante pour les muqueuses si la pince ne se trouve pas strictement sur une dent, et de plus, elle demande beaucoup de temps aux praticiens (ce qui peut poser problème en pratique quotidienne).

- **L'utilisation de compresses imbibées de chlorhexidine ou de sérum physiologique** : pour certains, l'utilisation de telles compresses peut être dangereux, car des instruments rotatifs pouvant s'accrocher dans ces compresses sont utilisés lors des soins. D'autres pensent également qu'il ne sert à rien d'imbiber ces compresses de chlorhexidine, mais que du sérum physiologique suffit. Enfin, pour certains praticiens, il n'y a pas d'intérêt à imbiber les compresses, car leur but est d'absorber le suintement muqueux pour maintenir la zone de soins au sec.

Une nouvelle réunion multidisciplinaire aura donc lieu prochainement pour rediscuter de ses différents points.



## V. CONCLUSION

Les MBAI sont des maladies rares et certaines peuvent occasionner des lésions de la muqueuse buccale. Néanmoins la séméiologie de ces lésions et de celles induites par d'autres pathologies plus communes est proche, entraînant souvent des difficultés diagnostiques. Ceci est d'autant plus fréquent que les patients présentant des lésions buccales consultent généralement leur odontologiste en première intention, et que ces praticiens ont une connaissance insuffisante des MBAI de part leur cursus universitaire. On observe ainsi fréquemment un retard au diagnostic de MBAI, ayant un retentissement fonctionnel important chez les patients atteints par ces pathologies.

Notre enquête a donc montré la nécessité d'informer les odontologistes sur les MBAI, notamment celles avec possible atteinte buccale, pour améliorer la prise en charge des patients atteints par ces maladies. Cette information aura pour buts d'éviter tout d'abord la fréquente errance diagnostique chez ces patients, puis de les soulager par des soins et conseils d'hygiène bucco-dentaire appropriés.

Etant donné qu'aucun consensus sur la prise en charge bucco-dentaire des patients atteints de MBAI n'existait jusqu'alors, nous avons élaboré des recommandations à ce sujet, suite à une réunion multidisciplinaire. La problématique est à présent de diffuser ces recommandations à l'ensemble des odontologistes. Ceci pourrait être réalisé lors de congrès nationaux les concernant, ou en faisant paraître un article à ce sujet dans une revue dentaire ou sur les sites internet de leurs Conseils de l'Ordre.

## ANNEXES

### Annexe 1 : Photographies de lésions buccales induites par le pemphigus vulgaire



Annexe 2 : Photographies de lésions buccales induites par la pemphigoïde cicatricielle



**Annexe 3 : Questionnaire envoyé aux odontologues et chirurgiens stomatologues et maxillo-faciaux de Seine-Maritime**

**Questionnaire pour les professionnels**

1) Quelle profession exercez-vous ?

- Chirurgien-dentiste                      Chirurgien maxillo-facial et stomatologue

2) Avez-vous déjà entendu parler de dermatoses bulleuses auto-immunes (DBAI), telles que :

pemphigus                      oui                      non

pemphigoïde cicatricielle    oui                      non

3) Avez-vous déjà été consulté pour un avis diagnostique concernant ces pathologies ?

- Oui                      Non

4) Suivez-vous des patients atteints d'une de ces maladies ?

- Oui                      Non

5) Indiquez votre opinion sur la possibilité ou non de réaliser un détartrage chez ces patients dans les situations suivantes :

a. peut être réalisé chez un patient ayant encore quelques lésions érosives en bouche

- Oui                      Non

b. peut être réalisé chez un patient dont la maladie est contrôlée (plus d'érosions en bouche) mais recevant toujours une corticothérapie et éventuellement des immunosuppresseurs

- Oui                      Non

c. est contre indiqué chez ce type de patient quelque soit son état et son traitement:

- Oui                      Non

7) Quelle technique de détartrage utiliseriez-vous chez ces patients? :

- |                                   |                              |                              |
|-----------------------------------|------------------------------|------------------------------|
| révélateur de plaque au préalable | <input type="checkbox"/> oui | <input type="checkbox"/> non |
| crochet (manuel)                  | <input type="checkbox"/> oui | <input type="checkbox"/> non |
| ultrasons                         | <input type="checkbox"/> oui | <input type="checkbox"/> non |
| hydropulseur                      | <input type="checkbox"/> oui | <input type="checkbox"/> non |

8) Indiquez votre opinion à propos du traitement des caries dentaires chez ces patients porteurs d'une maladie bulleuse auto-immune :

- le traitement est contre-indiqué du fait de la maladie
- je prescrirais volontiers des antibiotiques
- le traitement peut se faire comme chez n'importe quel autre patient
- je ne sais pas

9) Indiquez votre opinion à propos des avulsions dentaires chez ces patients:

- le traitement est contre-indiqué du fait de la maladie
- je prescrirais volontiers des antibiotiques
- le traitement peut se faire comme chez n'importe quel autre patient
- je ne sais pas

10) Pensez-vous que la confection d'une couronne dentaire puisse être envisageable chez les patients porteurs d'une maladie bulleuse auto-immune dans les situations suivantes:

Malades ayant encore quelques érosions en bouche:

- Oui       Non

Malades contrôlés mais recevant encore une corticothérapie générale et/ou immunosuppresseurs à faibles doses:

- Oui       Non

Malade sevré de tout traitement :

- Oui       Non

11) Pensez-vous que la confection d'un bridge puisse être envisageable chez les patients porteurs d'une maladie bulleuse auto-immune dans les situations suivantes:

Malades ayant encore quelques érosions en bouche:

Oui       Non

Malades contrôlés mais recevant encore une corticothérapie générale et/ou immunosuppresseurs à faibles doses:

Oui       Non

Malade sevré de tout traitement :

Oui       Non

12) Pensez-vous que la confection d'une prothèse amovible puisse être envisageable chez les patients porteurs d'une maladie bulleuse auto-immune dans les situations suivantes:

Malades ayant encore quelques érosions en bouche:

Oui       Non

Malades contrôlés mais recevant encore une corticothérapie générale et/ou immunosuppresseurs à faibles doses:

Oui       Non

Malade sevré de tout traitement :

Oui       Non

13) Pour l'hygiène bucco-dentaire vous conseillerez chez ces patients l'utilisation de :

- brosse à dent manuelle
- brosse à dent électrique
- jet interdentaire
- brossettes interdentaires
- révélateur de plaques
- bains de bouche : à quelle fréquence : \_\_\_\_\_  
de quel type : \_\_\_\_\_

Commentaires:

---

---

---

---



**Annexe 4 : Lettre envoyée aux odontologues et chirurgiens stomatologues et maxillo-faciaux de Seine-Maritime, pour présenter notre enquête.**

« Cher confrère,

Le service de Dermatologie du CHU de Rouen du professeur Joly est labellisé Centre de Référence pour la prise en charge des Maladies Bulleuses Auto-Immunes (CRMBAI). Nous souhaitons recueillir votre opinion sur la possibilité ou non de réaliser différents soins dentaires chez des patients atteints de maladie bulleuse auto-immune (pemphigus et pemphigoïde cicatricielle) se traduisant par une gingivite érosive ou des lésions érosives siégeant sur les joues.

Les dermatoses bulleuses auto-immunes sont des maladies rares, chronique responsables d'une grande altération de la qualité de vie des patients. Ces patients sont le plus souvent traités par corticothérapie générale ou locale, parfois associée à des immunosuppresseurs. Aucune étude n'est disponible sur la possibilité de pratiquer des soins dentaires chez ce type de patients. Les dermatologues sont souvent démunis lorsque les patients leur demandent conseil pour les soins dentaires.

C'est pourquoi nous souhaitons recueillir votre avis et vous demandons quelques minutes pour remplir un questionnaire anonyme.

Grâce à vos conseils et votre expérience, le but est d'établir des fiches conseils pour les praticiens et pour les patients, qui pourraient ensuite être mises en ligne sur le site du centre de référence.

Nous vous remercions vivement du temps que vous voudrez bien consacrer à notre étude. Le questionnaire vous prendra 5 minutes tout au plus pour répondre.

Merci de nous ré adresser le document soit:

par fax, au 02 32 88 88 55,

par mail : [sophie.duvert-lehembre@chu-rouen.fr](mailto:sophie.duvert-lehembre@chu-rouen.fr)

ou par courrier à l'adresse suivante:

Docteur Sophie Duvert-Lehembre,

Clinique Dermatologique,

1 rue de Germont, 76031 Rouen cedex

Avec tous nos remerciements pour votre aide.

Nous vous prions de croire, cher confrère, en nos sentiments les plus reconnaissants.

Dr Duvert-Lehembre, Médecin du centre de référence

Pr Pascal Joly, Coordonnateur du centre de référence »



**Annexe 5 : Bilan d'extension clinique initial devant être réalisé par les  
odontologues (état dentaire et parodontal)**

| Examen clinique |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |
|-----------------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|
| <b>P/T</b>      |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |
| <b>P F</b>      |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |
| <b>PA</b>       |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |
| <b>C</b>        |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |
|                 | <b>18</b> | <b>17</b> | <b>16</b> | <b>15</b> | <b>14</b> | <b>13</b> | <b>12</b> | <b>11</b> | <b>21</b> | <b>22</b> | <b>23</b> | <b>24</b> | <b>25</b> | <b>26</b> | <b>27</b> | <b>28</b> |
|                 | <b>48</b> | <b>47</b> | <b>46</b> | <b>45</b> | <b>44</b> | <b>43</b> | <b>42</b> | <b>41</b> | <b>31</b> | <b>32</b> | <b>33</b> | <b>34</b> | <b>35</b> | <b>36</b> | <b>37</b> | <b>38</b> |
| <b>P/T</b>      |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |
| <b>PF</b>       |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |
| <b>PA</b>       |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |
| <b>C</b>        |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |           |

Plaque dentaire / tartre = P/T, Prothèse fixe = PF, Prothèse amovible = PA, Carie = C,  
Dent absente non compensée = barrer le numéro de la dent

| <b>Diagnostic(s)</b>   | <b>Secteur(s) dentaire(s)</b> |
|--|-------------------------------|
| Carie coronaire et/ou radiculaire  |                               |
| Pulpite  |                               |
| Gingivite induite par la plaque<br>- superficielle ou modérée (inflammation et saignement provoqué)<br>- sévère (inflammation, saignement spontané ou érosion) |                               |
| Parodontite<br>- superficielle ou modérée (alvéolyse < ½ des hauteurs radiculaires)<br>- sévère (≥ ½ des hauteurs radiculaires)<br>- terminale                 |                               |
| Parodontite apicale  |                               |
| Autre (abcès parodontal, péricoronarite...) :<br>-   |                               |

| <b>Conduite à tenir</b>   |
|---|
| Soins à réaliser en urgence : phase I avant la mise en place du traitement systémique<br>-<br>- |
| Soins à réaliser pendant la phase 2 :<br>-<br>-   |
| Soins à réaliser après rémission complète :<br>-<br>-<br>-                                      |

## Annexe 6 : Coordonnées des centres de référence des MBAI et de l'association de patients

### a) Centres de référence :

=> Un centre réparti sur 3 sites : Rouen, Reims et Limoges

. **Clinique dermatologique dermatologique, CHU de Rouen (région Haute Normandie)**

Pr Joly, Tél secrétariat : 02 32 88 81 41

Collabore avec les services de dermatologie de Nantes, Rennes, Brest, Caen, Lille, Amiens, Tours et Quimper.

. **Service de dermatologie, CHU de Reims (région Champagne-Ardenne)**

Pr Bernard, Tél secrétariat : 03 26 78 43 68.

Collabore avec les services de dermatologie de Nancy, Strasbourg, Besançon, Grenoble, Dijon, Lyon, Colmar, Nice et Marseille.

. **Service de dermatologie, CHU de Limoges (région Limousin)**

Pr Bedane, Tél secrétariat : 05 55 05 64 30

Collabore avec les services de dermatologie de Toulouse, Bordeaux, Poitiers, Montpellier, Clermont-Ferrand et Orléans.

=> Un centre réparti sur 9 sites en région Ile-de-France :

. **Service de dermatologie, hôpital Ambroise-Paré, Boulogne-Billancourt**

Pr Saiag, Tél secrétariat : 01 49 09 44 82

. **Service de dermatologie, hôpital Avicenne, Bobigny**

Pr Prost-Squarcioni, Pr Caux, Tél secrétariat : 01 48 95 77 07

. **Service de dermatologie, hôpital Bichat, Paris**

Pr Crickx, Tél secrétariat : 01 40 25 82 40

. **Service d'ophtalmologie, hôpital Bichat, Paris**

Dr Soan, Tél secrétariat : 01 40 25 84 43

. **Service de dermatologie, CHU Henri-Mondor, Créteil**

Pr Chosidow, Tél secrétariat : 01 49 81 25 01

. **Service de dermatologie, hôpital Saint-Louis, Paris**

Pr Prost-Squarcioni, Tél secrétariat : 01 42 49 98 16

. **Service de stomatologie, hôpital Saint-Louis, Paris**

Dr Pascal, Tél secrétariat : 01 42 49 91 93/94

. **Service de dermatologie, hôpital Cochin, Paris**

Pr Dupin, Tél secrétariat : 01 58 41 17 97

. **Service de dermatologie et d'allergologie, hôpital Tenon, Paris**

Pr Aractingi, Tél secrétariat : 01 56 01 76 72

Ce centre collabore avec les services de dermatologie des hôpitaux de Montreuil, Saint-Cloud, Mantes-la-Jolie, Pontoise, Saint-Germain-en-Laye.

**b) Association de patients :**

Association Pemphigus – Pemphigoïde – France

Résidence Le Val Vert A3, 3 rue Jacques Durand, 77210 AVON

Tél : 01 60 72 18 73 / 06 24 24 81 01

Site internet : [www.pemphigus.asso.fr](http://www.pemphigus.asso.fr)

## BIBLIOGRAPHIE

1. Humbel R-L. Autoanticorps et autoantigènes de la peau. GEAI L'info 2003 Oct; n°6: 1-4.
2. Les dermatoses bulleuses auto-immunes. GEAI L'info 2003 Oct; n°6 :5-11.
3. Desplat-Jégo S, Fortenfant F, André C. Dermatoses bulleuses auto-immunes. Revue Francophone des laboratoires 2008 Juillet/Août; n°404 bis :11-6.
4. Morrison LH. Direct immunofluorescence microscopy in the diagnosis of autoimmune bullous dermatoses. Clin Dermatol. 2001 Oct;19(5):607-13.
5. Amagai M, Tsunoda K, Zillikens D, Nagai T, Nishikawa T. The clinical phenotype of pemphigus is defined by the anti-desmoglein autoantibody profile. J Am Acad Dermatol. 1999 Feb;40(2 Pt 1):167-70.
6. Bertram F, Bröcker E-B, Zillikens D, Schmidt E. Prospective analysis of the incidence of autoimmune bullous disorders in Lower Franconia, Germany. J Dtsch Dermatol Ges J Ger Soc Dermatol JDDG. 2009 May;7(5):434-40.
7. Bernard P, Prost C, Lecerf V, Intrator L, Combemale P, Bedane C, et al. Studies of cicatricial pemphigoid autoantibodies using direct immunoelectron microscopy and immunoblot analysis. J Invest Dermatol. 1990 May;94(5):630-5.
8. Briggaman RA, Gammon WR, Woodley DT. Epidermolysis bullosa acquisita of the immunopathological type (dermolytic pemphigoid). J Invest Dermatol. 1985 Jul;85(1 Suppl):79s-84s.
9. Prost C, De Leca AC, Combemale P, Labeille B, Martin N, Cosnes A, et al. Diagnosis of adult linear IgA dermatosis by immunoelectronmicroscopy in 16 patients with linear IgA deposits. J Invest Dermatol. 1989 Jan;92(1):39-45.
10. Murrell DF, Dick S, Ahmed AR, Amagai M, Barnadas MA, Borradori L, et al. Consensus statement on definitions of disease, end points, and therapeutic response for pemphigus. J Am Acad Dermatol. 2008 Jun;58(6):1043-6.
11. Guillaume JC, Vaillant L, Bernard P, Picard C, Prost C, Labeille B, et al. Controlled trial of azathioprine and plasma exchange in addition to prednisolone in the treatment of bullous pemphigoid. Arch Dermatol. 1993 Jan;129(1):49-53.
12. Dumas V, Roujeau JC, Wolkenstein P, Revuz J, Cosnes A. The treatment of mild pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus with a topical corticosteroid. Br J Dermatol. 1999 Jun;140(6):1127-9.
13. Kirtschig G, Middleton P, Bennett C, Murrell DF, Wojnarowska F, Khumalo NP. Interventions for bullous pemphigoid. Cochrane Database Syst Rev. 2010;(10):CD002292.
14. Ciarrocca KN, Greenberg MS. A retrospective study of the management of oral mucous membrane pemphigoid with dapsone. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 1999 Aug;88(2):159-63.

15. Chorzelski TP, Jabłońska S, Maciejowska E. Linear IgA bullous dermatosis of adults. *Clin Dermatol*. 1991 Sep;9(3):383–92.
16. Werth VP, Fivenson D, Pandya AG, Chen D, Rico MJ, Albrecht J, et al. Multicenter randomized, double-blind, placebo-controlled, clinical trial of dapsone as a glucocorticoid-sparing agent in maintenance-phase pemphigus vulgaris. *Arch Dermatol*. 2008 Jan;144(1):25–32.
17. Colliou N, Picard D, Caillot F, Calbo S, Le Corre S, Lim A, et al. Long-term remissions of severe pemphigus after rituximab therapy are associated with prolonged failure of desmoglein B cell response. *Sci Transl Med*. 2013 Mar 6;5(175):175ra30.
18. Amagai M, Ikeda S, Shimizu H, Iizuka H, Hanada K, Aiba S, et al. A randomized double-blind trial of intravenous immunoglobulin for pemphigus. *J Am Acad Dermatol*. 2009 Apr;60(4):595–603.
19. Lever WF. Pemphigus. *Medicine (Baltimore)*. 1953 Feb;32(1):1–123.
20. Chams-Davatchi C, Valikhani M, Daneshpazhooh M, Esmaili N, Balighi K, Hallaji Z, et al. Pemphigus: analysis of 1209 cases. *Int J Dermatol*. 2005 Jun;44(6):470–6.
21. Dagistan S, Goregen M, Miloglu O, Cakur B. Oral pemphigus vulgaris: a case report with review of the literature. *J Oral Sci*. 2008 Sep;50(3):359–62.
22. Budimir J, Mihić LL, Situm M, Bulat V, Persić S, Tomljanović-Veselski M. Oral lesions in patients with pemphigus vulgaris and bullous pemphigoid. *Acta Clin Croat*. 2008 Mar;47(1):13–8.
23. Hale EK, Bystryn JC. Laryngeal and nasal involvement in pemphigus vulgaris. *J Am Acad Dermatol*. 2001 Apr;44(4):609–11.
24. Tsuruta D, Ishii N, Hashimoto T. Diagnosis and treatment of pemphigus. *Immunotherapy*. 2012 Jul;4(7):735–45.
25. Judd KP, Lever WF. Correlation of antibodies in skin and serum with disease severity in pemphigus. *Arch Dermatol*. 1979 Apr;115(4):428–32.
26. COSTELLO MJ, JAIMOVICH L, DANNENBERG M. Treatment of pemphigus with corticosteroids; study of fifty-two patients. *J Am Med Assoc*. 1957 Nov 9;165(10):1249–55.
27. LEVER WF, WHITE H. Treatment of pemphigus with corticosteroids. Results obtained in 46 patients over a period of 11 years. *Arch Dermatol*. 1963 Jan;87:12–26.
28. Rosenberg FR, Sanders S, Nelson CT. Pemphigus: a 20-year review of 107 patients treated with corticosteroids. *Arch Dermatol*. 1976 Jul;112(7):962–70.
29. Beissert S, Werfel T, Frieling U, Böhm M, Sticherling M, Stadler R, et al. A comparison of oral methylprednisolone plus azathioprine or mycophenolate mofetil for the treatment of bullous pemphigoid. *Arch Dermatol*. 2007 Dec;143(12):1536–42.

30. Chams-Davatchi C, Esmaili N, Daneshpazhooh M, Valikhani M, Balighi K, Hallaji Z, et al. Randomized controlled open-label trial of four treatment regimens for pemphigus vulgaris. *J Am Acad Dermatol*. 2007 Oct;57(4):622–8.
31. Leger S, Picard D, Ingen-Housz-Oro S, Arnault J-P, Aubin F, Carsuzaa F, et al. Prognostic factors of paraneoplastic pemphigus. *Arch Dermatol*. 2012 Oct;148(10):1165–72.
32. Anhalt GJ, Kim SC, Stanley JR, Korman NJ, Jabs DA, Kory M, et al. Paraneoplastic pemphigus. An autoimmune mucocutaneous disease associated with neoplasia. *N Engl J Med*. 1990 Dec 20;323(25):1729–35.
33. Huang Y, Li J, Zhu X. Detection of anti-envoplakin and anti-periplakin autoantibodies by ELISA in patients with paraneoplastic pemphigus. *Arch Dermatol Res*. 2009 Oct;301(10):703–9.
34. Mouquet H, Drenovska K, Lartigue A, Joly P, Drouot L, Thomas M, et al. Detection and characterization of anti-envoplakin linker autoantibodies in paraneoplastic pemphigus using specific bead-based assay. *Clin Immunol Orlando Fla*. 2008 Nov;129(2):304–12.
35. Bedane C, Prost C, Ingen-Housz-Oro S, Joly P, Bernard P, Centres de référence des maladies bulleuses auto-immunes. Société Française de Dermatologie. [Mucous membrane pemphigoid. Guidelines for the diagnosis and treatment. Centres de référence des maladies bulleuses auto-immunes. Société Française de Dermatologie]. *Ann Dermatol Vénéréologie*. 2011 Mar;138(3):259–63.
36. Ahmed AR, Kurgis BS, Rogers RS 3rd. Cicatricial pemphigoid. *J Am Acad Dermatol*. 1991 Jun;24(6 Pt 1):987–1001.
37. Mondino BJ, Linstone FA. Ocular pemphigoid. *Clin Dermatol*. 1987 Mar;5(1):28–35.
38. Foster CS. Cicatricial pemphigoid. *Trans Am Ophthalmol Soc*. 1986;84:527–663.
39. Hanson RD, Olsen KD, Rogers RS 3rd. Upper aerodigestive tract manifestations of cicatricial pemphigoid. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1988 Oct;97(5 Pt 1):493–9.
40. Hardy KM, Perry HO, Pingree GC, Kirby TJ Jr. Benign mucous membrane pemphigoid. *Arch Dermatol*. 1971 Nov;104(5):467–75.
41. Ahmed AR, Hombal SM. Cicatricial pemphigoid. *Int J Dermatol*. 1986 Mar;25(2):90–6.
42. Chan LS, Ahmed AR, Anhalt GJ, Bernauer W, Cooper KD, Elder MJ, et al. The first international consensus on mucous membrane pemphigoid: definition, diagnostic criteria, pathogenic factors, medical treatment, and prognostic indicators. *Arch Dermatol*. 2002 Mar;138(3):370–9.
43. Lazarova Z, Salato VK, Lanschuetzer CM, Janson M, Fairley JA, Yancey KB. IgG anti-laminin-332 autoantibodies are present in a subset of patients with mucous membrane, but not bullous, pemphigoid. *J Am Acad Dermatol*. 2008 Jun;58(6):951–8.

44. Murakami H, Nishioka S, Setterfield J, Bhogal BS, Black MM, Zillikens D, et al. Analysis of antigens targeted by circulating IgG and IgA autoantibodies in 50 patients with cicatricial pemphigoid. *J Dermatol Sci.* 1998 May;17(1):39–44.
45. Nie Z, Hashimoto T. IgA antibodies of cicatricial pemphigoid sera specifically react with C-terminus of BP180. *J Invest Dermatol.* 1999 Feb;112(2):254–5.
46. Thornhill M, Pemberton M, Buchanan J, Theaker E. An open clinical trial of sulphamethoxypyridazine in the treatment of mucous membrane pemphigoid. *Br J Dermatol.* 2000 Jul;143(1):117–26.
47. Poskitt L, Wojnarowska F. Minimizing cicatricial pemphigoid orodynia with minocycline. *Br J Dermatol.* 1995 May;132(5):784–9.
48. Munyangango EM, Le Roux-Villet C, Doan S, Pascal F, Soued I, Alexandre M, et al. Oral cyclophosphamide without corticosteroids to treat mucous membrane pemphigoid. *Br J Dermatol.* 2013 Feb;168(2):381–90.
49. Megahed M, Schmiedeberg S, Becker J, Ruzicka T. Treatment of cicatricial pemphigoid with mycophenolate mofetil as a steroid-sparing agent. *J Am Acad Dermatol.* 2001 Aug;45(2):256–9.
50. Foster CS, Ahmed AR. Intravenous immunoglobulin therapy for ocular cicatricial pemphigoid: a preliminary study. *Ophthalmology.* 1999 Nov;106(11):2136–43.
51. Letko E, Miserocchi E, Daoud YJ, Christen W, Foster CS, Ahmed AR. A nonrandomized comparison of the clinical outcome of ocular involvement in patients with mucous membrane (cicatricial) pemphigoid between conventional immunosuppressive and intravenous immunoglobulin therapies. *Clin Immunol Orlando Fla.* 2004 Jun;111(3):303–10.
52. Schulz S, Deuster D, Schmidt E, Bonsmann G, Beissert S. Therapeutic effect of etanercept in anti-laminin 5 (laminin 332) mucous membrane pemphigoid. *Int J Dermatol.* 2011 Sep;50(9):1129–31.
53. Hertl M, Bernard P, Borradori L. Rituximab for severe mucous membrane pemphigoid: safe enough to be drug of first choice? *Arch Dermatol.* 2011 Jul;147(7):855–6.
54. Joly P, Baricault S, Sparsa A, Bernard P, Bédane C, Duvert-Lehembre S, et al. Incidence and mortality of bullous pemphigoid in France. *J Invest Dermatol.* 2012 Aug;132(8):1998–2004.
55. Langan SM, Smeeth L, Hubbard R, Fleming KM, Smith CJP, West J. Bullous pemphigoid and pemphigus vulgaris--incidence and mortality in the UK: population based cohort study. *BMJ.* 2008;337:a180.
56. Roujeau JC, Lok C, Bastuji-Garin S, Mhalla S, Enginger V, Bernard P. High risk of death in elderly patients with extensive bullous pemphigoid. *Arch Dermatol.* 1998 Apr;134(4):465–9.

57. Jung M, Kippes W, Messer G, Zillikens D, Rzany B. Increased risk of bullous pemphigoid in male and very old patients: A population-based study on incidence. *J Am Acad Dermatol*. 1999 Aug;41(2 Pt 1):266–8.
58. Langan SM, Groves RW, West J. The relationship between neurological disease and bullous pemphigoid: a population-based case-control study. *J Invest Dermatol*. 2011 Mar;131(3):631–6.
59. Vaillant L, Bernard P, Joly P, Prost C, Labeille B, Bedane C, et al. Evaluation of clinical criteria for diagnosis of bullous pemphigoid. French Bullous Study Group. *Arch Dermatol*. 1998 Sep;134(9):1075–80.
60. Fivenson DP, Breneman DL, Rosen GB, Hersh CS, Cardone S, Mutasim D. Nicotinamide and tetracycline therapy of bullous pemphigoid. *Arch Dermatol*. 1994 Jun;130(6):753–8.
61. Gürcan HM, Ahmed AR. Analysis of current data on the use of methotrexate in the treatment of pemphigus and pemphigoid. *Br J Dermatol*. 2009 Oct;161(4):723–31.
62. Bernard P, Vaillant L, Labeille B, Bedane C, Arbeille B, Denoeux JP, et al. Incidence and distribution of subepidermal autoimmune bullous skin diseases in three French regions. Bullous Diseases French Study Group. *Arch Dermatol*. 1995 Jan;131(1):48–52.
63. Kuechle MK, Stegemeir E, Maynard B, Gibson LE, Leiferman KM, Peters MS. Drug-induced linear IgA bullous dermatosis: report of six cases and review of the literature. *J Am Acad Dermatol*. 1994 Feb;30(2 Pt 1):187–92.
64. Fernández-Guarino M, Sáez EM, Gijón RC, García BP, Olasolo PJ. Linear IGA dermatosis associated with ulcerative colitis. *Eur J Dermatol EJD*. 2006 Dec;16(6):692–3.
65. Kenani N, Mebazaa A, Denguezli M, Ghariani N, Sriha B, Belajouza C, et al. Childhood linear IgA bullous dermatosis in Tunisia. *Pediatr Dermatol*. 2009 Feb;26(1):28–33.
66. Begon E, Chosidow O, Wolkenstein P. [Disulone]. *Ann Dermatol Vénéréologie*. 2004 Dec;131(12):1062–73.
67. Denguezli M, Ben Nejma B, Nouira R, Korbi S, Bardi R, Ayed K, et al. [Iga linear bullous dermatosis in children. A series of 12 Tunisian patients]. *Ann Dermatol Vénéréologie*. 1994;121(12):888–92.
68. Zumelzu C, Le Roux-Villet C, Loiseau P, Busson M, Heller M, Aucouturier F, et al. Black patients of African descent and HLA-DRB1\*15:03 frequency overrepresented in epidermolysis bullosa acquisita. *J Invest Dermatol*. 2011 Dec;131(12):2386–93.
69. Lehman JS, Camilleri MJ, Gibson LE. Epidermolysis bullosa acquisita: concise review and practical considerations. *Int J Dermatol*. 2009 Mar;48(3):227–235; quiz 235–236.
70. Woodley DT, Briggaman RA, Gammon WT. Review and update of epidermolysis bullosa acquisita. *Semin Dermatol*. 1988 Jun;7(2):111–22.



71. Vodegel RM, de Jong MCJM, Pas HH, Jonkman MF. IgA-mediated epidermolysis bullosa acquisita: two cases and review of the literature. *J Am Acad Dermatol.* 2002 Dec;47(6):919–25.
72. Connolly SM, Sander HM. Treatment of epidermolysis bullosa acquisita with cyclosporine. *J Am Acad Dermatol.* 1987 Apr;16(4):890.
73. Kofler H, Wambacher-Gasser B, Topar G, Weinlich G, Schuler G, Hintner H, et al. Intravenous immunoglobulin treatment in therapy-resistant epidermolysis bullosa acquisita. *J Am Acad Dermatol.* 1997 Feb;36(2 Pt 2):331–5.
74. Crichlow SM, Mortimer NJ, Harman KE. A successful therapeutic trial of rituximab in the treatment of a patient with recalcitrant, high-titre epidermolysis bullosa acquisita. *Br J Dermatol.* 2007 Jan;156(1):194–6.
75. Kirtschig G, Murrell D, Wojnarowska F, Khumalo N. Interventions for mucous membrane pemphigoid and epidermolysis bullosa acquisita. *Cochrane Database Syst Rev.* 2003;(1):CD004056.
76. Pascal F, Prost-Squarcioni C, Cavelier-Balloy B, Rabouille I, Helle M, Doan S. Lichen plan pemphigoïde des muqueuses. *Revue de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-Faciale* 2003;104:46-48.
77. Suárez-Fernández R, España-Alonso A, Herrero-González JE, Mascaró-Galy JM. [Practical management of the most common autoimmune bullous diseases]. *Actas Dermo-Sifiliográficas.* 2008 Aug;99(6):441–55.
78. Reunala T, Kosnai I, Karpati S, Kuitunen P, Török E, Savilahti E. Dermatitis herpetiformis: jejunal findings and skin response to gluten free diet. *Arch Dis Child.* 1984 Jun;59(6):517–22.
79. Willsteed E, Lee M, Wong LC, Cooper A. Sulfasalazine and dermatitis herpetiformis. *Australas J Dermatol.* 2005 May;46(2):101–3.
80. Litonjua LA, Andreana S, Bush PJ, Cohen RE. Toothbrushing and gingival recession. *Int Dent J.* 2003 Apr;53(2):67–72.
81. Mongin M, Weiller PJ. [Malingering: diagnostic and relational difficulties. Attempted interpretation]. *Bull Académie Natl Médecine.* 1987 May;171(5):525–31.
82. Rees TD, Orth CF. Oral ulcerations with use of hydrogen peroxide. *J Periodontol.* 1986 Nov;57(11):689–92.
83. Çiçek Y, Özgöz M, Canakçi V, Orbak R. Streptococcal gingivitis: a report of case with a description of a unique gingival prosthesis. *J Contemp Dent Pract.* 2004 Aug 15;5(3):150–7.
84. Tovar S, Parlatescu I, Tovar M, Cionca L. Primary herpetic gingivostomatitis in children and adults. *Quintessence Int Berl Ger* 1985. 2009 Feb;40(2):119–24.
85. Samaranayake LP, Keung Leung W, Jin L. Oral mucosal fungal infections. *Periodontol* 2000. 2009 Feb;49:39–59.

86. Patil B, Hegde S, Naik S, Sharma R. Oral blistering - report of two cases of erythema multiforme & literature review. *J Clin Diagn Res JCDR*. 2013 Sep;7(9):2080–3.
87. Bastuji-Garin S, Rzany B, Stern RS, Shear NH, Naldi L, Roujeau JC. Clinical classification of cases of toxic epidermal necrolysis, Stevens-Johnson syndrome, and erythema multiforme. *Arch Dermatol*. 1993 Jan;129(1):92–6.
88. Assier H, Bastuji-Garin S, Revuz J, Roujeau JC. Erythema multiforme with mucous membrane involvement and Stevens-Johnson syndrome are clinically different disorders with distinct causes. *Arch Dermatol*. 1995 May;131(5):539–43.
89. Prinz H. Chronic diffuse desquamative gingivitis. *Dentol Cosmos* 1932;74:331-3.
90. Vaillant L, Chauchaix-Barthès S, Hüttenberger B, Arbeille B, Machet M, Jan V, et al. [Chronic desquamative gingivitis syndrome: retrospective analysis of 33 cases]. *Ann Dermatol Vénérologie*. 2000 Apr;127(4):381–7.
91. Cheng S, Kirtschig G, Cooper S, Thornhill M, Leonardi-Bee J, Murphy R. Interventions for erosive lichen planus affecting mucosal sites. *Cochrane Database Syst Rev*. 2012;2:CD008092.
92. Cendras J, Bonnetblanc J-M. [Erosive oral lichen planus]. *Ann Dermatol Vénérologie*. 2009 May;136(5):458–468; quiz 457, 469–470.
93. Pelisse M, Leibowitch M, Sedel D, Hewitt J. [A new vulvovagino-gingival syndrome. Plurimucous erosive lichen planus]. *Ann Dermatol Vénérologie*. 1982;109(9):797–8.
94. Azrak B, Kaevel K, Hofmann L, Gleissner C, Willershausen B. Dystrophic epidermolysis bullosa: oral findings and problems. *Spec Care Dent Off Publ Am Assoc Hosp Dent Acad Dent Handicap Am Soc Geriatr Dent*. 2006 Jun;26(3):111–5.
95. McParland H, Warnakulasuriya S. Oral lichenoid contact lesions to mercury and dental amalgam--a review. *J Biomed Biotechnol*. 2012;2012:589569.
96. Coogan MM, Greenspan J, Challacombe SJ. Oral lesions in infection with human immunodeficiency virus. *Bull World Health Organ*. 2005 Sep;83(9):700–6.
97. Lamoreux MR, Sternbach MR, Hsu WT. Erythema multiforme. *Am Fam Physician*. 2006 Dec 1;74(11):1883–8.
98. Rawal SY, Claman LJ, Kalmar JR, Tatakis DN. Traumatic lesions of the gingiva: a case series. *J Periodontol*. 2004 May;75(5):762–9.
99. Grinspan D, Abulafia J, Lanfranchi H. Angina bullosa hemorrhagica. *Int J Dermatol*. 1999 Jul;38(7):525–8.
100. Patil A, Prasad S, Ashok L, Sujatha GP. Oral bullous lichen planus: Case report and review of management. *Contemp Clin Dent*. 2012 Jul;3(3):344–8.
101. Kauppinen K, Stubb S. Fixed eruptions: causative drugs and challenge tests. *Br J Dermatol*. 1985 May;112(5):575–8.

102. Pope E, Lara-Corrales I, Mellerio J, Martinez A, Schultz G, Burrell R, et al. A consensus approach to wound care in epidermolysis bullosa. *J Am Acad Dermatol*. 2012 Nov;67(5):904–17.
103. Mariotti A. Dental plaque-induced gingival diseases. *Ann Periodontol Am Acad Periodontol*. 1999 Dec;4(1):7–19.
104. Page RC, Schroeder HE. Pathogenesis of inflammatory periodontal disease. A summary of current work. *Lab Investig J Tech Methods Pathol*. 1976 Mar;34(3):235–49.
105. Machtei EE, Mahler D, Sanduri H, Peled M. The effect of menstrual cycle on periodontal health. *J Periodontol*. 2004 Mar;75(3):408–12.
106. Seymour R. Effects of medication on the periodontal tissues in health and diseases. *Periodontology* 2006;40:120-29.
107. Schlosser BJ, Pirigyi M, Mirowski GW. Oral manifestations of hematologic and nutritional diseases. *Otolaryngol Clin North Am*. 2011 Feb;44(1):183–203, vii.
108. Greenstein G, Caton J, Polson AM. Histologic characteristics associated with bleeding after probing and visual signs of inflammation. *J Periodontol*. 1981 Aug;52(8):420–5.
109. Parodontopathies: diagnostic et traitements. Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé. 2012. [www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr).
110. Ergun S, Ozel S, Koray M, Kürklü E, Ak G, Tanyeri H. Dentists' knowledge and opinions about oral mucosal lesions. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2009 Dec;38(12):1283–8.
111. Perusse R. Ulcérations chroniques de la cavité buccale. *Le médecin du Québec*, volume 39, n°7, juillet 2004.
112. Pathologie non tumorale de la muqueuse buccale. Collège hospitalo-universitaire français de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie. 2010-2011.
113. Lehman JS, Tollefson MM, Gibson LE. Lichen planus. *Int J Dermatol*. 2009 Jul;48(7):682–94.
114. Rajan B, Ahmed J, Shenoy N, Denny C, Ongole R, Binnal A. Assessment of quality of life in patients with chronic oral mucosal diseases: a questionnaire-based study. *Perm J*. 2014;18(1):e123–127.
115. Suliman NM, Johannessen AC, Ali RW, Salman H, Astrøm AN. Influence of oral mucosal lesions and oral symptoms on oral health related quality of life in dermatological patients: a cross sectional study in Sudan. *BMC Oral Health*. 2012;12:19.

## **RESUME**

### **Introduction:**

Certaines maladies bulleuses auto-immunes peuvent occasionner des lésions de la muqueuse buccale. Parmi ces pathologies, le pemphigus vulgaire (PV) et la pemphigoïde cicatricielle (PC) sont souvent responsables d'une gingivite inflammatoire douloureuse, à laquelle s'associe une gingivite bactérienne favorisée par les traitements immunosuppresseurs et corticoïdes. Aucune étude n'est disponible sur l'attitude à adopter par les professionnels des soins dentaires chez ce type de patients, ni sur l'intérêt et la faisabilité de ces soins.

### **Matériel et Méthodes:**

Nous avons réalisé auprès des odontologues et stomatologues de Seine-Maritime une enquête d'opinion sur la possibilité de réaliser différents soins dentaires (détartrage, carie, avulsion, couronne, prothèse fixe ou amovible, hygiène) chez des patients atteints de PV ou de PC, en fonction du stade évolutif de la maladie (gingivite érosive, lésions cicatrisées sous traitement, ou patient sevré de tout traitement). L'objectif de l'étude était d'évaluer la connaissance et la gestion de ces gingivites érosives par les odontologues.

### **Résultats:**

Cent-huit (23%) des 463 questionnaires envoyés ont été récupérés. Les praticiens connaissaient l'existence du PV dans 81% des cas, et plus rarement de la PC dans 51% des cas. Malgré la présence de lésions érosives buccales, 45% des praticiens étaient prêts à réaliser un détartrage, et un tiers des praticiens autorisaient la confection de bridges et de couronnes. En cas de maladie contrôlée, 82% d'entre eux préconisaient les détartrages. Cinquante-cinq pour cent des praticiens traitaient les caries de manière conventionnelle, mais 23% d'entre eux étaient hésitants quant à l'attitude à adopter. Concernant les avulsions dentaires, une antibiothérapie était préconisée par la moitié des praticiens, mais 35% d'entre eux ne se prononçaient pas sur ce geste.

### **Discussion:**

Les odontologues et stomatologues semblent mal connaître ces pathologies, et n'ont pas toujours d'attitude bien définie concernant les soins et conseils d'hygiène dentaire à proposer. En effet, ils réalisent trop souvent des soins contre-indiqués, comme le détartrage en phase érosive de la maladie, favorisant les décollements bulleux. Certains recommandent aussi à tort pour les soins d'hygiène l'utilisation de brosses à dents électriques et de jets inter-dentaires, qui fragilisent pourtant la muqueuse gingivale. En revanche, une fois la maladie contrôlée, ils réalisent volontiers les détartrages, nécessaires pour limiter la gingivite bactérienne.

### **Conclusion:**

Le niveau d'information des odontologues concernant le PV et la PC est insuffisant et nécessite d'être amélioré, grâce à l'élaboration de recommandations par un comité d'experts multidisciplinaire.

**Mots-clés :** maladies bulleuses auto-immunes, atteinte buccale, soins bucco-dentaires

