



HAL
open science

Critères sémiologiques de gravité des lésions de la muqueuse buccale

Amélie Plat

► **To cite this version:**

Amélie Plat. Critères sémiologiques de gravité des lésions de la muqueuse buccale. Sciences du Vivant [q-bio]. 2017. dumas-01547071

HAL Id: dumas-01547071

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01547071>

Submitted on 26 Jun 2017

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.



Distributed under a Creative Commons Attribution - NonCommercial - NoDerivatives 4.0 International License

AVERTISSEMENT

Cette thèse d'exercice est le fruit d'un travail approuvé par le jury de soutenance et réalisé dans le but d'obtenir le diplôme d'État de docteur en chirurgie dentaire. Ce document est mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt toute poursuite pénale.



UNIVERSITÉ
**PARIS
DESCARTES**

MEMBRE DE

USPC
Université Sorbonne
Paris Cité

UNIVERSITÉ PARIS DESCARTES

FACULTÉ DE CHIRURGIE DENTAIRE

Année 2017

N° 032

THÈSE

POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT DE DOCTEUR EN CHIRURGIE DENTAIRE

Présentée et soutenue publiquement le : 15 mai 2017

Par

Amélie PLAT

Critères sémiologiques de gravité des lésions de la muqueuse buccale

Dirigée par M. le Docteur Nathan Moreau

JURY

M. le Professeur Louis Maman

Président

Mme le Docteur Anne-Laure Ejeil

Assesseur

M. le Docteur Charles-Daniel Arreto

Assesseur

M. le Docteur Nathan Moreau

Assesseur

Tableau des enseignants de la Faculté

DÉPARTEMENTS	DISCIPLINES	PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS	MAÎTRES DE CONFÉRENCES
1	ODONTOLOGIE PÉDIATRIQUE	Mme VITAL Mme DAVIT-BEAL	M. COURSON Mme DURSUN Mme VANDERZWALM Mme JEGAT
	ORTHOPÉDIE DENTO-FACIALE		Mme BENAHMED M. DUNGLAS Mme KAMOUN-GOLDRAT Mme LE NORCY
	SANTÉ COMMUNAUTAIRE ET POPULATIONS SINGULIÈRES	Mme FOLLIGUET M. PIERRISNARD	M. NEBOT
2	PARODONTOLOGIE	Mme COLOMBIER	M. BIOSSE DUPLAN Mme DRIDI Mme GOSSET M. GUEZ
	MÉDECINE ET CHIRURGIE BUCCALES	M. MAMAN	Mme EJEIL M. GAULTIER M. HADIDA M. NGUYEN Mme RADOI
3	ODONTOLOGIE CONSERVATRICE ENDODONTIE	Mme CHEMLA M. LASFARGUES	Mme BESNAULT M. BONTE Mme BOUKPESSI M. DECUP Mme GAUCHER
	PROTHÈSE	M. POSTAIRE	M. CHEYLAN M. DAAS M. DOT M. EID Mme FOUILLOUX-PATEY Mme GORIN M. RENAULT M. RIGNON-BRET M. TIRLET M. TRAMBA Mme WULFMANN
4	PRÉVENTION-ÉPIDÉMIOLOGIE ÉCONOMIE DE LA SANTÉ ET ODONTOLOGIE LÉGALE		Mme GERMA M. PIRNAY M. TAVERNIER
	SCIENCES BIOLOGIQUES	Mme CHAUSSAIN M. GOGLY Mme POLIARD M. ROCHEFORT Mme SEGUIER	M. ARRETO Mme BARDET Mme CHARDIN M. LE MAY M. FERRE (MCU associé) Mme CHERIFI (MCU associée)
	SCIENCES ANATOMIQUES PHYSIOLOGIQUES ET OCCLUSODONTIQUE		M. ATTAL Mme BENBELAID Mme BENOIT M. BOUTER M. CHARRIER M. CHERRUAU M. FLEITER Mme FRON M. SALMON Mme TILOTTA

Remerciements

À Monsieur le Professeur Louis MAMAN

Docteur en Chirurgie Dentaire

Spécialiste qualifié en Chirurgie Orale

Habilité à Diriger des Recherches

Professeur des Universités, Faculté de Chirurgie dentaire Paris Descartes

Praticien Hospitalier Assistance Publique-Hôpitaux de Paris

Doyen de la Faculté de Chirurgie Dentaire Paris Descartes

Je vous remercie de m'avoir fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse et également pour votre implication dans notre formation. Veuillez trouver ici l'expression de ma gratitude et de ma respectueuse considération.

À Madame le Docteur Anne-Laure EJEIL

Docteur en Chirurgie Dentaire

Spécialiste qualifiée en Chirurgie Orale

Docteur de l'Université Paris Descartes

Maitre de conférences des Universités, Faculté de Chirurgie Dentaire Paris Descartes

Praticien Hospitalier Assistance Publique-Hôpitaux de Paris

Je suis très sensible à l'honneur que vous me faites en acceptant de juger ce travail. Je vous remercie de nous avoir enseigné la dermatologie buccale avec passion. Merci également pour ces années à Bretonneau pendant lesquelles j'ai toujours trouvé en vous une oreille attentive et bienveillante. Veuillez trouver ici l'expression de ma sincère reconnaissance et de mon profond respect.

À Monsieur le Docteur Charles-Daniel ARRETO

Docteur en Chirurgie Dentaire

Docteur de l'Université Paris Descartes

Maitre de Conférences des Universités, Faculté de Chirurgie Dentaire Paris Descartes

Praticien Hospitalier Assistance Publique–Hôpitaux de Paris

Pour avoir accepté de faire partie de ce jury. Je vous remercie pour votre gentillesse et votre disponibilité pendant ces années à Bretonneau. Veuillez trouver ici l'expression de ma sincère reconnaissance et de mon profond respect.

A Monsieur le Docteur Nathan MOREAU

Docteur en Chirurgie Dentaire

Ancien Interne des Hôpitaux

Assistant Hospitalo-Universitaire, Faculté de Chirurgie Dentaire Paris Descartes

Pour avoir accepté de diriger ce travail, et m'avoir aidé et soutenu pendant toute sa réalisation. De ma première chirurgie à quatre mains avec toi à Bretonneau à aujourd'hui, il y a eu du chemin. Je te remercie d'avoir toujours su allier professionnalisme et amitié.

À Maman

Merci infiniment mamounette de m'avoir toujours soutenu, aidé, écouté, conseillé,... C'est grâce à toi que j'en suis là aujourd'hui. J'ai peut être enfin comme toi le titre de docteur, mais j'ai encore du boulot pour gagner autant de coupes que toi !

À Papa

Merci d'avoir toujours été à l'écoute et de m'avoir soutenu dans mes choix. Merci pour ta bonne humeur permanente et ton oreille attentive.

À François

Merci pour ton soutien pendant toutes ces années. Pour les séances d'interrogations pré-partiels, pour m'avoir donné la force de continuer dans les moments de doute, pour toutes ces beaux projets. Merci pour ton soutien sans faille dans tout ce que j'entreprends. On va pouvoir souffler un peu maintenant !

À Adrie et Elise

Il semblerait que mon titre de « cancre » soit officiellement derrière moi ! Merci pour votre soutien et pour tous ces bons moments partagés.

À Papi et Michèle

Merci de me soutenir dans mes projets et pour cette belle année passée avec vous rue des vignes.

À Jean

Merci pour tes conseils avisés et ton aide précieuse.

À Dominique

Merci pour ta gentillesse et pour ces moments partagés.

À Michèle et Jean Philippe

Merci pour votre soutien et vos conseils dans nos projets. Pour votre gentillesse et votre accueil.

À Paupiette

Merci pour ces années de binomat du tonnerre, notre association good cop/bad cop en pédo qui était redoutable ! Merci de m'avoir appris à travailler et pour tous ces muffins nutella banane !

À Delphine, Iman, Gaëlle, Clotilde, Aurélie, Caro,...

Merci pour tous ces bons moments passés à Bretonneau et ailleurs. Merci d'avoir fait de ces années d'étude des souvenirs mémorables.

À Toum

Ma première rencontre de P1, la meilleure colloc'. Merci de traverser ces années toujours avec ta bonne humeur et ton optimisme légendaire.

À Jo, Nanou, Bert, Anne, Carole, Cilou,...

Merci d'avoir toujours été là pendant toutes ces années d'études... et le bac... et le brevet... et la rentrée en 6^{ème} en fait !

À Paul et Milan

Pour ces soirées mémorables en P1 et pour toutes les autres depuis.

À Astride, Sébastien, Michel

Merci pour tous ces weekends où je venais souvent avec mes fiches, mais pendant lesquels j'arrivais à souffler malgré tout

À tout le service de Bretonneau

Un grand merci pour ces années à vos côtés.

Table des matières

Introduction	3
Méthodologie de recherche	4
1 Critères de gravité des maladies	5
1.1 Le risque vital	5
1.1.1 Le risque infectieux.....	5
1.1.2 Le risque hémorragique et thrombo-embolique	7
1.1.3 Le risque oncologique	8
1.1.4 Les maladies infectieuses	10
1.1.5 Les maladies auto-immunes	10
1.1.6 La iatrogénie médicamenteuse	10
1.2 Le risque d'invalidité	11
2 Pathologies graves à expression buccale	12
2.1 Pathologies entraînant une immunodépression	12
2.1.1 Neutropénie et agranulocytose.....	12
2.1.2 Virus de l'immunodéficience humaine (VIH).....	14
2.2 Pathologies altérant l'hémostase	17
2.2.1 Thrombopénie.....	17
2.2.2 Maladie de Rendu Osler	19
2.3 Les pathologies cancéreuses	21
2.3.1 Carcinome épidermoïde.....	21
2.3.2 Tumeurs des glandes salivaires	23
2.3.3 Mélanome	24
2.3.4 Métastases	25
2.3.5 Lymphome non Hodgkinien.....	26
2.3.6 Leucémies.....	27
2.4 Les maladies infectieuses	29
2.4.1 La tuberculose	29
2.4.2 Le virus de l'immunodéficience humaine ou VIH.....	31
2.4.3 La syphilis.....	32
2.5 Les maladies auto-immunes	33
2.5.1 Pemphigoïde cicatricielle	34
2.5.2 Pemphigus	35
2.5.3 Granulomatose de Wegener.....	37
2.5.4 Lupus érythémateux aigu.....	39
2.6 Les toxidermies	40
2.6.1 Syndrome de Stevens-Johnson et Syndrome de Lyell	40
3 Démarche diagnostique en pathologie de la muqueuse buccale	44
3.1 L'entretien clinique	44
3.2 L'examen clinique	45
3.2.1 Examen exobuccal	45
3.2.2 Examen endobuccal.....	45
4 Nosologie et critères de gravité des lésions muqueuses orales	46
4.1 Ulcérations ou érosions de la muqueuse buccale	46

4.1.1	Définitions	46
4.1.2	La gingivite ulcéro-nécrotique (GUN).....	47
4.1.3	Caractéristiques cliniques des érosions ou ulcérations buccales résultant de maladies graves	47
4.2	Macules de la muqueuse buccale	51
4.2.1	Définitions	51
4.2.2	Macules caractéristiques de pathologies graves.....	52
4.3	Lésions blanches et kératoses de la muqueuse buccale	52
4.3.1	Caractéristiques des lésions blanches manifestations de pathologies générales graves	53
4.3.2	Signes spécifique de gravité d'une lésion blanche.....	53
4.4	Vésicules et bulles de la muqueuse buccale	54
4.4.1	Définitions	54
4.4.2	Signes spécifiques de gravité des lésions bulleuses.....	54
4.5	Les hypertrophies gingivales	54
4.5.1	Définition	54
4.5.2	Caractéristiques des hypertrophies gingivales manifestations de maladies générales graves	55
4.5.3	Signes de gravité des hypertrophies gingivales.....	55
Conclusion		57
Bibliographie		58
Table des figures		62
Table des tableaux		63

Introduction

La muqueuse buccale peut être le siège de nombreuses pathologies de gravité et sévérité variables, qu'elles soient propres à la cavité buccale ou qu'elles soient les manifestations oro-faciales de pathologies systémiques sous-jacentes.

Cette diversité étiologique se traduit par une diversité sémiologique rendant le diagnostic des pathologies de la muqueuse buccale extrêmement complexe. Plusieurs études soulignent ainsi la difficulté du diagnostic de ces pathologies par les médecins et chirurgiens-dentistes non spécialistes et l'errance diagnostique qui en résulte.

Un retard dans le diagnostic de certaines pathologies malignes (cancers oraux, hémopathies malignes, métastases buccales de cancers primitifs occultes) mais aussi de pathologies systémiques (pathologies constitutionnelles ou acquises de l'hémostase, infections systémiques, immunodéficiences innées ou acquises...) peut s'avérer lourd de conséquences et grever le pronostic final de ces patients.

A travers une analyse de la littérature scientifique, ce travail propose d'étudier les pathologies de la muqueuse buccale pouvant mettre en jeu le pronostic vital ou fonctionnel du patient à plus ou moins court terme, afin de colliger les signes cliniques évocateurs de gravité et/ou de malignité et de proposer un arbre décisionnel d'aide au diagnostic de ces pathologies. La connaissance de ces signes cliniques devrait en effet permettre une orientation et une prise en charge plus précoce de ces pathologies sévères, première étape vers une diminution de l'errance diagnostique et une amélioration du pronostic final de ces patients.

Méthodologie de recherche

La première phase de recherche visait à rechercher parmi les pathologies générales à manifestations buccales celles pouvant entraîner le décès du malade ou des séquelles graves. Au moyen d'une recherche MEDLINE et EM Premium et à la consultation du livre « Maladies de la bouche et maladies générales à manifestations buccales »¹, nous avons pu aboutir à une première sélection de 26 pathologies graves.

Chaque pathologie a ensuite été étudiée afin de sélectionner les 18 pathologies graves qui peuvent être aujourd'hui rencontrées dans un cabinet d'omnipraticque, à partir des données épidémiologiques. Au moyen d'une recherche via MEDLINE et EM-Premium associant les termes « mouth mucosa » et la pathologie visée, 125 articles ont été sélectionnés puis analysés.

Plusieurs autres articles et revues, jugés pertinents, ont complété cette recherche.

Au total, 54 références ont été retenues pour ce travail.

¹ Scully et Flint, *Maladies de la bouche et maladies générales à manifestations buccales*.

1 Critères de gravité des maladies

Les caractères qui déterminent la gravité d'une maladie sont définis d'après l'indicateur de morbidité de l'IRDES selon trois dimensions: le risque vital, le risque d'invalidité et une note subjective d'état de santé.²

Dans le présent travail, la gravité des maladies sera définie uniquement selon le risque vital ou le risque d'invalidité qu'elle induit.

1.1 Le risque vital

Le risque vital s'apparente aux maladies graves qui risquent d'entraîner la mort à court terme ou qui engagent à plus long terme le pronostic vital. Il peut résulter de maladies mais également de processus infectieux, hémorragiques, cancéreux ou encore iatrogéniques.

1.1.1 Le risque infectieux

1.1.1.1 Définitions³

Depuis 2001, l'ANSM (anciennement AFSSAPS) classe les patients selon leur risque de développer une infection en trois catégories :

- La population générale ;
- Le risque A : ce sont les patients à risque d'infection locale et/ou générale (septicémie) ;
- Le risque B : il correspond aux patients à risque d'infection focale, c'est à dire liée à une localisation secondaire de la bactérie créant un nouveau foyer infectieux à distance du foyer primaire (endocardite infectieuse ou infection sur prothèse articulaire par exemple).

Le risque infectieux pour un patient donné sera dépendant notamment de la présence d'un système immunitaire fonctionnel ou dysfonctionnel (immunodépression).

² Perronnin, Rochaix, et Tubeuf, « Construction d'un indicateur continu d'état de santé agrégeant risque vital et incapacité ».

³ Robert et al., « Le patient immunodéprimé ».

L'immunodépression est la conséquence d'un dysfonctionnement d'un ou plusieurs éléments du système immunitaire, tant de l'immunité cellulaire (lymphocytes, polynucléaires, monocytes et macrophages) que de l'immunité humorale (anticorps, cytokines et protéines du complément).

Un déficit immunitaire peut être inné (déficit immunitaire primaire) ou acquis (déficit immunitaire secondaire). Alors que le déficit immunitaire primaire résulte d'anomalies congénitales du système immunitaire, le déficit immunitaire secondaire peut être iatrogène, causé par une chimiothérapie, une radiothérapie ou un traitement immunosuppresseur. Par ailleurs, de nombreuses pathologies peuvent entraîner une immunodépression :

- Les hémopathies malignes : leucémies, maladies de Hodgkin, myélome ;
- Les tumeurs solides ;
- Les pathologies auto immunes ;
- Les troubles métaboliques : dénutrition, insuffisance rénale chronique, diabète ;
- Des pathologies infectieuses : infection à VIH.

1.1.1.2 Conséquences de l'immunodépression sur la sphère orale ⁴

La cavité buccale constitue un réservoir de micro-organismes dont la quantité et la qualité vont être modifiées chez le patient immunodéprimé. Ainsi, une augmentation de la prévalence des streptocoques ou des staphylocoques peut être observée en contexte d'immunodépression.

La diminution des défenses immunitaires et la modification de la flore bactérienne augmentent ainsi le risque de dissémination bactérienne lors de soins dentaires, pouvant entraîner une infection localisée ou généralisée. Le chirurgien-dentiste doit -de fait- procéder systématiquement à un interrogatoire médical attentif afin d'identifier les patients à risque infectieux et ainsi prendre les précautions nécessaires lors de leur prise en charge.

Dans certains cas, l'examen clinique des muqueuses buccales peut permettre d'évoquer un diagnostic d'immunodépression. En effet, la modification de la flore microbienne locale et la diminution des défenses immunitaires peuvent être à l'origine de lésions buccales évocatrices d'immunodépression, qui seront détaillées dans la seconde partie de ce travail.

1.1.2 Le risque hémorragique et thrombo-embolique

1.1.2.1 Définitions ⁵

L'hémostase définit l'ensemble des processus biologiques qui assurent l'arrêt du saignement en cas de rupture de la paroi vasculaire.

⁴ Ibid.

Les troubles de l'hémostase entraînent soit une augmentation du risque hémorragique (hémostase insuffisante) soit une augmentation du risque thrombo-embolique (hémostase excessive avec formation pathologique d'un thrombus pouvant migrer à distance [embol]). Dans la suite de ce travail seront considérés uniquement les troubles de l'hémostase induisant un risque hémorragique.

Ces derniers peuvent être la conséquence d'une maladie primaire mais également de traitements altérant l'hémostase physiologique, mis en œuvre de façon préventive ou curative dans le cadre de pathologies cardio-vasculaires thrombogènes notamment. Ces troubles de l'hémostase sont à l'origine de manifestations buccales très variées, qui peuvent constituer un signe d'appel évocateur de risque hémorragique.

1.1.2.2 Physiologie ⁶

L'hémostase se décompose en trois temps : le temps pariétal (hémostase primaire), le temps plasmatique (coagulation plasmatique) et le temps thrombodynamique (fibrinolyse physiologique) correspondant à trois processus quasi-simultanés déclenchés par une brèche vasculaire :

1. L'hémostase primaire : elle a pour but d'obtenir rapidement l'obturation de la brèche vasculaire grâce à la diminution de la section du vaisseau (vasoconstriction) et la formation d'un thrombus plaquettaire. La phase la plus importante de l'hémostase primaire est la constitution d'un caillot plaquettaire à la suite de l'adhésion des plaquettes, par l'intermédiaire du facteur de von Willebrand (FvW), puis de l'agrégation des plaquettes entre elles.
2. Coagulation plasmatique : La formation d'un caillot de fibrine est obtenue au terme de cascades moléculaires complexes qui font intervenir des activateurs et des inhibiteurs de la coagulation. Il existe une interdépendance des voies d'activation extrinsèque et intrinsèque et des inhibiteurs jouant un rôle important dans la régulation fine de l'hémostase.
3. Fibrinolyse : La fibrinolyse est une protéolyse contrôlée du caillot de fibrine permettant de rétablir la perméabilité du vaisseau après cicatrisation de la brèche vasculaire.

⁵ Chbicheb, Hakkou, et El wady, « Troubles de l'hémostase: manifestations buccales et prise en charge ».

⁶ Lévy, « Notions de physiologie et d'exploration de l'hémostase ».

Des activateurs du plasminogène sont produits par l'endothélium au contact du caillot et concentrés dans ce dernier. L'activation du plasminogène en plasmine, va permettre la dégradation de la fibrine et la lyse physiologique du caillot sanguin.

1.1.2.3 Anomalies de l'hémostase primaire⁷

Les anomalies de l'hémostase primaire entraînent le plus souvent un syndrome hémorragique cutanéomuqueux et un allongement du temps de saignement (TS). Elles peuvent être la conséquence de :

- Thrombopénie : abaissement du nombre de plaquettes en dessous de $150000/\text{mm}^3$;
- Thrombopathies : anomalies de fonctions plaquettaires ;
- Maladie de Willebrand : maladie héréditaire autosomale dominante associée à une diminution de la sécrétion du Facteur de von Willebrand ;
- Anomalies vasculaires pariétales congénitales ou acquises ;
- Insuffisance rénale chronique (diminution de la synthèse de thrombopoïétine).

1.1.2.4 Anomalies de la coagulation⁸

Les anomalies de la coagulation peuvent être acquises ou héréditaires (afibrinogénémie congénitale). Les troubles les plus fréquents sont les troubles acquis médicamenteux dus aux traitements par anti-vitamine K ou héparines. L'hémophilie constitue une des coagulopathies héréditaires les plus fréquentes, mais tous les facteurs de la coagulation peuvent être congénitalement diminués ou absents.

1.1.3 Le risque oncologique

1.1.3.1 Définitions⁹

Les cancers de la cavité buccale font partie des cancers des voies aéro-digestives supérieures (VADS). En France, on évalue à 15400 nouveaux cas le nombre de cancers de la région lèvre-bouche-pharynx. La cavité buccale est la cinquième localisation cancéreuse et les cancers buccaux, la huitième cause de décès. Le carcinome épidermoïde représente 90% des cancers de la cavité buccale. La survie à 5 ans est faible pour ces cancers, de l'ordre de 35%. Ce mauvais pronostic est en partie dû à un

⁷ Chbicheb, Hakkou, et El wady, « Troubles de l'hémostase: manifestations buccales et prise en charge ».

⁸ Ibid.

⁹ Barthélémy et al., « Cancers de la cavité buccale : préambule, épidémiologie, étude clinique ».

diagnostic généralement tardif de ces cancers. Un interrogatoire et un examen clinique attentif lors de toute consultation chez le chirurgien-dentiste, pourraient favoriser un diagnostic plus précoce de ces lésions et ainsi améliorer leur pronostic.

1.1.3.2 Facteurs de risques ¹⁰

Les facteurs de risques des cancers de la cavité buccale sont relativement bien identifiés. La consommation de tabac et d'alcool favorisent ainsi fortement la survenue du cancer oral. Le seuil critique d'augmentation du risque en relation avec la consommation de tabac a été estimé à 20 paquets-années. La consommation tabagique associée à une prise quotidienne d'alcool augmente très fortement le risque de façon synergique : le risque chez un fumeur-buveur est six fois plus élevé que pour un fumeur non buveur.

Le sujet à risque de carcinome épidermoïde oral prototypique est un homme de plus de 45 ans, d'un niveau socio-économique moyen ou faible, gros consommateur d'alcool et de tabac. Cependant, une féminisation de cette pathologie est actuellement observée, en relation notamment à l'augmentation de la consommation tabagique dans cette population.

1.1.3.3 Les lésions précancéreuses ¹¹

Dans 17% des cas de cancer oral, les lésions cancéreuses résultent de la transformation maligne d'une lésion préexistante, appelée lésion précancéreuse. Différentes lésions précancéreuses ont été définies dont la leucoplasie et l'érythroplasie.

La leucoplasie est une lésion blanchâtre idiopathique qui se développe sous forme de plaques blanches superficielles, plus ou moins régulières et souvent mal limitées. Environ 10% des carcinomes épidermoïdes se développent sur ce type de lésion.

L'érythroplasie est une lésion rouge, d'aspect lisse vernissé, parfois érosive ou ulcérée. Elle se situe généralement au niveau du plancher buccal ou au niveau des gencives. Les érythroplasies sont plus rares que les leucoplasies mais présentent un risque de dégénérescence bien plus élevé.

La surveillance semestrielle de ces lésions permet de dépister une modification de leur aspect clinique et donc de diagnostiquer d'éventuels cancers à un stade précoce. Un suivi photographique de ces lésions peut faciliter l'évaluation de telles modifications d'aspect de ces lésions.

¹⁰ Ibid.

¹¹ Bozec et al., « Cancers du plancher buccal ».

1.1.4 Les maladies infectieuses

Les maladies infectieuses sont définies par l'OMS comme les maladies causées par des microorganismes pathogènes : bactéries, virus, parasites ou champignons. Elles peuvent se transmettre directement ou indirectement d'une personne à une autre. Malgré l'amélioration des thérapeutiques anti-infectieuses, elles constituent toujours une des principales causes de décès en France, même en l'absence de risque infectieux particulier.

1.1.5 Les maladies auto-immunes ¹²

Les maladies auto-immunes affectent 5% de la population générale et peuvent se définir comme l'activation du système immunitaire du patient contre ses propres antigènes, responsable de l'attaque immunitaire et la destruction d'un ou plusieurs organes.

La rupture de la tolérance immunitaire envers des antigènes du soi peut être due soit à une activation du système immunitaire soit à une inactivation des systèmes de régulation ou de tolérance active du système immunitaire.

1.1.6 La iatrogénie médicamenteuse ^{13 14}

1.1.6.1 Définition

La iatrogénie médicamenteuse définit l'ensemble des effets nocifs indésirables des médicaments sur l'organisme pouvant résulter d'un effet indésirable du médicament soit d'une erreur médicamenteuse (erreur de prescription, interaction médicamenteuse...). Celle-ci représente 2,79 % des interventions du SMUR, soit la huitième pathologie prise en charge par le SMUR en France. En 2004, la iatrogénie médicamenteuse a été inscrite comme priorité de santé publique.

1.1.6.2 Facteurs de risques

Les principaux facteurs de risque de iatrogénie médicamenteuse sont :

- L'âge : Chez le sujet âgé, toutes les étapes de la pharmacocinétique peuvent être altérées par le vieillissement. De plus, certaines modifications physiologiques liées à l'âge exposent les personnes âgées à des effets plus sévères des médicaments.
- Les médicaments : L'incidence des effets indésirables augmente exponentiellement avec le nombre de médicaments prescrits.

¹² Bonnotte, « Physiopathologie des maladies auto-immunes ».

¹³ Andersen et al., « Caractéristiques des interventions Smur pour iatrogénie médicamenteuse ».

¹⁴ Curatolo et Cudennec, « 4/10 Iatrogénie médicamenteuse chez le sujet âgé ».

- Une mauvaise utilisation : La mauvaise utilisation d'un médicament peut résulter d'une prescription inadaptée ou d'une utilisation inadaptée de la part du patient.
- Les facteurs sociaux et environnementaux : L'isolement social ou géographique, la dépendance, le changement du mode de vie peuvent également favoriser la survenue d'effets iatrogènes médicamenteux.

1.1.6.3 Médicaments impliqués dans les toxidermies médicamenteuses¹⁵

Parmi les effets indésirables des médicaments, l'apparition de toxidermies médicamenteuse à type de syndrome de Stevens-Johnson ou de syndrome de Lyell peuvent mettre en jeu le pronostic vital du patient à très court terme. De telles toxidermies peuvent survenir de façon plus fréquente avec certains médicaments : les sulfamides antibactériens, les anticonvulsivants (carbamazépine, phénobarbital, phénytoïne..), les AINS (oxicams), l'allopurinol et étonnamment certains corticoïdes.

1.2 Le risque d'invalidité¹⁶

Dans l'outil développé par l'IRDES, la notion d'invalidité s'appuie sur l'existence d'incapacités permanentes plus ou moins importantes.

La déficience est définie comme une altération d'une fonction ou d'une structure.

Le handicap est défini comme un terme générique pour les déficiences, les limitations de l'activité et restrictions à la participation. Le handicap est l'interaction entre des sujets présentant une affection médicale et des facteurs personnels et environnementaux.

Dans le présent travail, les pathologies définies comme graves sont celles pour lesquelles l'invalidité est permanente et celles induisant une diminution notable de l'activité possible pour les patients.

¹⁵ Wetterwald et al., « Syndrome de Lyell (nécrolyse épidermique toxique) ».

¹⁶ Com-Ruelle et al., « Un indicateur de gravité des maladies : enquête sur la santé et les soins médicaux France 1991-1992 ».

2 Pathologies graves à expression buccale

Les pathologies graves ayant des manifestations buccales, détaillées dans cette partie, sont celles pour lesquelles il existe un risque de décès ou de séquelles graves en l'absence de diagnostic et de prise en charge précoce. Cette partie traite, de façon non exhaustive, des pathologies graves qui, par leur fréquence, sont le plus susceptibles d'être observées par le chirurgien-dentiste.

2.1 Pathologies entraînant une immunodépression

2.1.1 Neutropénie et agranulocytose

2.1.1.1 Définitions ¹⁷

La neutropénie est définie comme la diminution du taux sanguin des polynucléaires neutrophiles (PNN). L'agranulocytose correspond à la disparition complète des polynucléaires neutrophiles dans le sang.

Le risque infectieux dépend du mécanisme de la cytopénie : si la neutropénie est centrale et prolongée elle se complique presque toujours d'infection bactérienne sévère. Si elle est périphérique elle est le plus souvent asymptomatique.

On parle de neutropénie pour un taux de PNN inférieur à 1,5 G/L pour l'adulte caucasien. Pour l'enfant ce taux est de 1,3 G/L.

La neutropénie est dite sévère, pouvant mettre en jeu le pronostic vital, pour un taux de PNN inférieur à 0,5 G/L.

2.1.1.2 Épidémiologie ¹⁹

La neutropénie peut être constitutionnelle (Syndrome de Schwachman, maladie de Kostmann, neutropénie cyclique,...) ou acquise. La fréquence des neutropénies acquises est élevée, ainsi les neutropénies représentent 8 patients sur 10 en consultation d'hématologie. L'étiologie des

¹⁷ Baumelou, « Neutropénies, agranulocytoses ».

¹⁹ Baumelou, « Neutropénies, agranulocytoses ».

neutropénies acquises est variée: maladies générales inflammatoires, infections virales, médicaments, hémopathies,...

En Europe l'incidence de l'agranulocytose est de 6,2 cas par an par million d'habitants. La mortalité est de l'ordre de 10%. Il faut noter que 90% des agranulocytoses sont d'origine médicamenteuse.

*2.1.1.3 Signes cliniques*²¹

L'examen clinique est le plus souvent normal pour une neutropénie, le diagnostic sera donc posé sur un examen biologique.

Dans le cas d'une agranulocytose, il existe généralement une fièvre élevée, des foyers infectieux buccopharyngés ou bronchopulmonaires récidivants et éventuellement un syndrome septique.

*2.1.1.4 Manifestations orales*²²

Les neutropénies sévères et l'agranulocytose entraînent des ulcérations buccales en raison de la perte d'équilibre entre les défenses immunitaires et la virulence des germes saprophytes de la cavité buccale.

Les ulcérations neutropéniques sont des ulcérations profondes, larges, nécrotiques, recouvertes d'un enduit fibrineux grisâtre, très douloureuses et responsables de dysphagies et d'hypersialorrhées. Elles sont rarement entourées d'un halo érythémateux ce qui les différencie des aphtes. Elles sont fréquentes, précoces et parfois révélatrices de la neutropénie. La localisation gingivale peut entraîner une gingivite ulcéro-nécrotique très destructrice.

La neutropénie cyclique idiopathique, affection rare, se caractérise par une chute brutale du nombre des PNN toutes les 3 semaines environ et ne dure que quelques jours. Elle entraîne des ulcérations buccales uniques ou multiples, récurrentes, très souvent révélatrices et guérissant spontanément en quelques jours à la fin de la crise neutropénique.

²¹ Baumelou, « Neutropénies, agranulocytoses ».

²² Beauvillain de Montreuil, Tessier, et Billet, « Pathologie bénigne de la muqueuse buccale ».

Figure 1 : Ulcération neutropénique de la tubérosité maxillaire et du voile du palais



Source : Peglion « Classification clinique des érosions et ulcérations : quand le chirurgien dentiste doit-il s'inquiéter ? », 2013

2.1.1.5 Traitement ²³

Le traitement repose sur une antibiothérapie à large spectre. L'arrêt du médicament causal permet la normalisation des taux de polynucléaires sanguins en 10 jours en moyenne.

2.1.2 Virus de l'immunodéficience humaine (VIH)

Le virus de l'immunodéficience humaine est un rétrovirus ayant un tropisme particulier pour les lymphocytes T auxiliaires (CD4+). La réplication du virus entraîne la mort de ces cellules et donc une diminution du taux de lymphocytes CD4+. ²⁴

2.1.2.1 Epidémiologie

Le nombre de personnes infectées par le VIH continue d'augmenter dans le monde, de façon plus ou moins rapide selon les régions du monde. L'augmentation d'incidence la plus rapide est observée en Europe de l'est et en Asie. En 2012, l'OMS estimait à 35,3 millions le nombre de personnes atteintes par le VIH. La même année, il était observé 2,3 millions de nouveaux cas et 1,6 millions de décès dus à l'infection à VIH ou ses complications. ²⁵

²³ Baumelou, « Neutropénies, agranulocytoses ».

²⁴ Barry, Géhanno, et Matheron, « Manifestations ORL observées au cours de l'infection par le virus de l'immunodéficience humaine ».

²⁵ De Goede et al., « Understanding HIV Infection for the Design of a Therapeutic Vaccine. Part I ».

2.1.2.2 Manifestations orales du VIH

Il n'existe aucune manifestation orale pathognomonique de l'infection à VIH. En revanche, de nombreuses pathologies associées à l'infection à VIH peuvent être observées dans la cavité buccale :

- Candidoses :

Les candidoses sont particulièrement fréquentes et récidivantes. ²⁶ Une localisation oesophagienne est considérée comme indicative d'un stade SIDA.

- Leucoplasie orale chevelue :

La leucoplasie orale chevelue est une lésion hyperkératosique peu fréquente se manifestant par une plaque kératosique, d'aspect chevelu, localisé dans la très grande majorité des cas sur le bord latéral de la langue, due à une infection par le virus Epstein-Barr. ²⁷

Figure 2 : Leucoplasie orale chevelue du bord de la langue



Source : Brue, Caumes et Chosidow « Manifestations cutanéomuqueuses des maladies infectieuses », 1999

- Sarcome de Kaposi :

Le sarcome de Kaposi est la première manifestation de la maladie chez près de 20% des patients. Il se manifeste cliniquement au niveau des muqueuses par l'apparition de lésions pigmentées de type maculaire, papulaire ou nodulaire, rarement ulcérées. Les lésions sont

²⁶ Barry, Géhanno, et Matheron, « Manifestations ORL observées au cours de l'infection par le virus de l'immunodéficience humaine ».

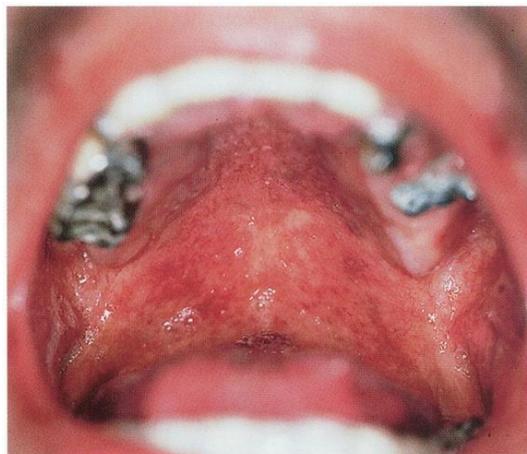
²⁷ Ibid.

de petite taille (inférieures à 3 cm), multiples et indolores. Les lésions ne disparaissent pas à la vitropression et peuvent être rouge, bleue ou violacée voire noire.

Un sarcome de Kaposi d'apparition récente est généralement asymptomatique, maculaire, rouge à violet et ressemble à une ecchymose. Un sarcome de Kaposi plus ancien prend une forme nodulaire, ulcérée et peut être douloureux.

Il se situe principalement sur le palais dur, les gencives et le dos de la langue mais peut s'observer sur toute la muqueuse buccale.²⁸

Figure 3 : Sarcome de Kaposi localisé sur la muqueuse palatine



Source : Barry, Géhanno et Matheron « manifestations ORL observées au cours de l'infection par le virus de l'immunodéficience humaine »,1996

- Lymphomes :

Les lymphomes malins non hodgkiniens sont fréquemment observés chez les patients infectés par le VIH (de 5 à 10% des malades). Les lymphomes malins non hodgkiniens extra- ganglionnaires peuvent se manifester au niveau de la cavité buccale. La lésion est majoritairement isolée, formant une masse d'augmentation rapide, bourgeonnante ulcérée ou recouverte d'une muqueuse normale. Les sites les plus rencontrés sont le palais dur et les gencives.²⁹

²⁸ Patton, « Oral lesions associated with human immunodeficiency virus disease ».

²⁹ Barry, Géhanno, et Matheron, « Manifestations ORL observées au cours de l'infection par le virus de l'immunodéficience humaine ».

- Infections opportunistes :

Au cours du stade du Sida, de nombreuses infections dues à des germes opportunistes sont fréquemment observées mais sont non pathognomoniques.³²

- Erythème gingival linéaire :

L'érythème gingival linéaire se caractérise par une bande rouge vive, sans ulcération ou perte d'attache, qui s'étend au-delà de la jonction muco-gingivale. La lésion persiste après l'élimination de plaque.

- Gingivite, parodontite et stomatite ulcéro-nécrotiques :

La gingivite ulcéro-nécrotique (GUN) et la parodontite ulcéro-nécrotique (PUN) sont des maladies destructrices des tissus parodontaux. La GUN est limitée à la gencive et se manifeste par une décapitation des papilles, un aspect nécrosant, des gingivorragies, une halitose et des douleurs intenses. La PUN détruit l'os alvéolaire associant les symptômes de la GUN et une perte d'attache. La stomatite ulcéro-nécrotique se manifeste par une destruction plus extensive des muqueuses. Les périodes d'activité peuvent être suivies par des périodes de repos.³⁴

2.1.2.3 Traitement

Le traitement de l'infection par le VIH a pour objectif la réduction maximale de la réplication virale, c'est-à-dire l'obtention d'une charge virale indétectable dans le plasma. Il repose sur un traitement antirétroviral poursuivi tout au long de la vie.

2.2 Pathologies altérant l'hémostase

2.2.1 Thrombopénie

La thrombopénie définit un taux de plaquettes inférieur à 150000/mm³.

³² Barry, Géhanno, et Matheron, « Manifestations ORL observées au cours de l'infection par le virus de l'immunodéficience humaine ».

³⁴ Patton, « Oral lesions associated with human immunodeficiency virus disease ».

Elle peut être d'origine centrale, par défaut de production ; périphérique par consommation ou anomalie de la répartition ; ou être liée à un mécanisme immunologique associant une destruction périphérique des plaquettes et une production médullaire inadaptée.³⁵

Le pronostic des thrombopénies est lié au risque hémorragique, d'autant plus sévère que la thrombopénie est intense.³⁶

2.2.1.1 Signes cliniques

Les thrombopénies sévères sont responsables de manifestations hémorragiques associant à des degrés divers, un purpura cutanéomuqueux, des saignements muqueux (épistaxis, gingivorragies), des hémorragies viscérales voire des hémorragies cérébro-méningées. Le purpura cutanéomuqueux se présente sous la forme de pétéchies d'apparition spontanée, souvent associées à des ecchymoses spontanées ou provoquées.³⁷

Il n'y a généralement pas de retentissement clinique lorsque le taux de plaquettes est supérieur à 50000/mm³. En revanche, en dessous de ce seuil des hémorragies graves peuvent survenir et engager le pronostic vital.³⁸

2.2.1.2 Manifestations orales^{39 40}

Au niveau des muqueuses orales, la thrombopénie pourra se présenter sous la forme d'un purpura pétéchial ou ecchymotique, de bulles hémorragiques ou de gingivorragies spontanées.

Le purpura pétéchial se présente sous forme de macules punctiformes multiples, souvent coalescentes, dont la teinte varie du rouge au bleu pourpre. Ces lésions ne blanchissent pas à la vitropression et siègent essentiellement sur le palais.

³⁵ Godeau et Bierling, « Thrombopénies ».

³⁶ Delobel, « Thrombopénies ».

³⁷ Ibid.

³⁸ Godeau et Bierling, « Thrombopénies ».

³⁹ Delobel, « Thrombopénies ».

⁴⁰ Chbicheb, Hakkou, et El wady, « Troubles de l'hémostase: manifestations buccales et prise en charge ».

Figure 4 : Pétéchies sur la muqueuse labiale supérieure chez un patient présentant une thrombopénie



Source : Chbicheb, Hakkou, et El wady, « Troubles de l'hémostase : manifestations buccales et prise en charge », 2016

Le risque hémorragique étant variable en fonction, notamment, de l'intensité de la thrombopénie, l'existence de bulles hémorragiques buccales constitue un signe de gravité de la thrombopénie.

2.2.2 Maladie de Rendu Osler

La maladie de Rendu Osler ou télangiectasie hémorragique héréditaire est une maladie génétique à transmission autosomique dominante caractérisée par une dérégulation de l'angiogenèse se traduisant par la formation de multiples dilatations artério-veineuses (télangiectasies).⁴¹

2.2.2.1 Épidémiologie

En France, la prévalence de la maladie est extrêmement variable selon les départements : elle varie de 1 cas pour 126000 habitants à 1 cas pour 3375 habitants. La prévalence moyenne est d'un cas pour 5000 à 8000 individus.⁴²

Le pronostic de la maladie de Rendu Osler est globalement bon, bien qu'un retard de diagnostic soit responsable d'une augmentation de la morbidité finale.⁴³

2.2.2.2 Signes cliniques

Les critères diagnostiques de Curaçao (1999) permettent d'évoquer le diagnostic devant les caractéristiques suivantes :⁴⁴

⁴¹ Duffau, Lazarro, et Viallard, « Maladie de Rendu-Osler ».

⁴² Ibid.

⁴³ Hopp et al., « Oral vascular malformation in a patient with hereditary hemorrhagic telangiectasia ».

- Epistaxis spontanées répétées ;
- Télangiectasies multiples de localisations évocatrices (lèvre, cavité buccale, doigts, nez) ;
- Histoire familiale (parent au premier degré atteint) ;
- Malformations artério-veineuses viscérales.

Trois critères suffisent au diagnostic (un seul s'il existe un antécédent familial).

2.2.2.3 Manifestations orales

La maladie de Rendu Osler peut se manifester par des télangiectasies de 1 à 2 mm localisées sur le versant muqueux des lèvres, la face dorsale de la langue, la face interne des joues, les gencives, la muqueuse vélo-palatine ou la paroi pharyngée. Celles-ci se présentent comme un réseau de capillaires distendus ou comme un angiome stellaire centré sur un point rouge vif de la taille d'une grosse tête d'épingle. Elles se manifestent généralement entre 20 et 30 ans mais parfois plus tard.

⁴⁵

Les patients atteints peuvent présenter des saignements importants au brossage ainsi que des ulcérations et des bulles hémorragiques sur les muqueuses orales et la gencive. ⁴⁶

Figure 5 : Télangiectasies sur la langue et la gencive chez un patient atteint de la maladie de Rendu Osler



Source : Chbicheb, Hakkou, et El wady, « Troubles de l'hémostase: manifestations buccales et prise en charge », 2016

⁴⁴ Duffau, Lazarro, et Viallard, « Maladie de Rendu-Osler ».

⁴⁵ Chbicheb, Hakkou, et El wady, « Troubles de l'hémostase: manifestations buccales et prise en charge ».

⁴⁶ Hopp et al., « Oral vascular malformation in a patient with hereditary hemorrhagic telangiectasia ».

2.2.2.4 Traitement

Le traitement de la maladie de Rendu-Osler est purement symptomatique :

- Le traitement de l'épistaxis repose en première intention sur des manœuvres de compression digitale, des méchages mais peut nécessiter un traitement chirurgical.
- Les télangiectasies peuvent être traitées efficacement par utilisation de lasers pulsés.

2.3 Les pathologies cancéreuses

2.3.1 Carcinome épidermoïde

2.3.1.1 Épidémiologie

Le carcinome épidermoïde oral est un cancer malheureusement toujours mortel dans plus de 50% des cas diagnostiqués chaque année, notamment en raison du fait que la plupart des cas sont diagnostiqués à un stade déjà avancé.⁴⁷

2.3.1.2 Formes cliniques

Les symptômes qui peuvent révéler un cancer de la cavité orale sont variés : gêne et douleur sont rares ; en revanche l'existence d'une lésion muqueuse suspecte, d'une mobilité dentaire ou d'un saignement inexplicables voire une adénopathie cervicale métastatique peuvent orienter le diagnostic.⁴⁸

Par ailleurs, des tumeurs localisées au niveau du plancher antérieur peuvent entraîner des épisodes de rétention salivaire par obstruction du canal sub-mandibulaire. Les tumeurs plus postérieures peuvent engendrer otalgies réflexes mais également un trismus.⁴⁹

- Forme ulcéreuse⁵⁰

Forme clinique la plus fréquente, elle se présente sous la forme d'une ulcération tumorale présentant un bord plus ou moins irrégulier, induré, surélevé parfois éversé.

⁴⁷ Scully et Bagan, « Oral squamous cell carcinoma overview ».

⁴⁸ Baujat et al., « Cancers de la cavité orale. Mise au point Sous l'égide de l'Intergroupe ORL ».

⁴⁹ Bozec et al., « Cancers du plancher buccal ».

⁵⁰ Barthélémy et al., « Cancers de la cavité buccale : préambule, épidémiologie, étude clinique ».

L'ulcération repose sur une base indurée, plus ou moins étendue en profondeur, qui déborde les limites visibles de l'ulcération. Cette induration constitue un élément clinique déterminant, qui devra être apprécié par palpation lors de chaque examen clinique.

Un saignement spontané ou au contact est fréquent.

Figure 6 : Carcinome épidermoïde de forme ulcérée de la joue gauche



Source: Ejeil, Gaultier et Dridi « Carcinome épidermoïde de la cavité buccale », 2012

- **Forme végétante ou exophytique**

Elle se présente sous l'aspect de bourgeons plus ou moins épais, en saillie sur la muqueuse saine. Elle représente souvent une transformation maligne d'un carcinome verruqueux préexistant.

Figure 7 : Carcinome épidermoïde de forme végétante de la crête édentée mandibulaire



Source: Ejeil, Gaultier et Dridi « Carcinome épidermoïde de la cavité buccale », 2012

- Forme ulcérovégétante
Elle associe les caractéristiques de la forme ulcéreuse et de la forme végétante.
- Forme infiltrante ou ulcéro-infiltrante ou endophytique
Elle est caractérisée par l'importance de la tumeur en profondeur en regard de signes d'inspection souvent minimes. L'induration est l'élément clinique majeur.
- Nodule interstitiel
Nodule perçu sous une muqueuse saine mais dont la dureté et le caractère infiltrant donne l'éveil. Il s'ulcère quand le volume tumoral augmente.
- Forme érosive superficielle
Elle est souvent observée sur une plaque érythroplasique ou lichénienne. Les bords sont nets mais toujours légèrement surélevés, sans bourrelet ni sillon. Ils sont quelquefois minces, décollés.

2.3.1.3 Traitement ⁵¹

L'extension de la maladie, appréciée par les examens clinique, panendoscopique et la TDM cervico- thoraco-abdominale, détermine la stratégie thérapeutique basée sur la classification TNM.

Les formes limitées (T1 et T2) relèveront uniquement d'un traitement chirurgical. Le traitement des tumeurs localement avancées (T3 et T4), récidivantes ou métastatiques, pourra faire envisager la radiothérapie en complément ou remplacement de la chirurgie.

2.3.2 Tumeurs des glandes salivaires

2.3.2.1 Carcinome adénoïde kystique ⁵²

Anciennement appelé « cylindrome », le carcinome adénoïde kystique (CAK) est un cancer des glandes salivaires qui atteint autant l'homme que la femme, majoritairement entre 40 et 60 ans.

Il représente selon les auteurs entre 15 et 20% des tumeurs malignes buccales et la forme la plus fréquente des tumeurs malignes du palais.

⁵¹ Védrine et al., « Chimiothérapie des cancers de la cavité orale ».

⁵² Bouletreau et al., « Affections du plancher de la bouche ».

Le CAK représente 15 à 17 % des tumeurs malignes sous-mandibulaires et 25 % des CAK affectent les glandes salivaires accessoires.

Cliniquement, il se présente sous la forme d'une tumeur ferme, bien limitée, peu douloureuse et de croissance lente, souvent confondue avec un adénome pléomorphe. Cette tumeur est infiltrante et donne des métastases régionales, ganglionnaires et viscérales (os, poumon, cerveaux, foie, reins) souvent très tardives.

Le traitement chirurgical doit être radical et passer largement en tissu sain, au risque d'être très délabrant.

2.3.2.2 Carcinome muco-épidermoïde ^{53 54}

Le carcinome muco-épidermoïde est une tumeur maligne, la deuxième par ordre de fréquence dans la localisation sous-mandibulaire. Il représente 3 à 10 % des tumeurs salivaires.

Cliniquement, il est plutôt arrondi, ferme, mobile, de croissance lente, bien circonscrit et peut s'ulcérer secondairement notamment au niveau palatin.

2.3.3 Mélanome ⁵⁵

Le mélanome malin est très rare au niveau de la cavité buccale ; les localisations orales les plus fréquentes se situant au niveau du palais dur et de l'arcade alvéolaire supérieure.

Le mélanome se présente comme une macule pigmentée, isolée, asymétrique, à bords irréguliers, découverte parfois de façon fortuite lors d'un examen de la cavité orale. La présence d'une ulcération ou l'augmentation de volume de la lésion doit faire évoquer ce diagnostic.

Par principe, toute lésion palatine de pigmentation marron irrégulière est un mélanome malin

jusqu'à preuve du contraire.

⁵³ Ibid.

⁵⁴ Gleizal, Merrot, et Bouletreau, « Affections vélopalatines ».

⁵⁵ Ibid.

Figure 8 : Mélanome localisé au palais



Source : Gleizal, Merrot et bouletreau, « affections vélopalatines », 2008

2.3.4 Métastases

2.3.4.1 Épidémiologie ⁵⁶

Entre 5 et 6% des lésions cancéreuses du corps humain affectent la cavité buccale. Parmi ces lésions entre 1 et 3,2% d'entre elles sont des métastases de cancers primitifs à distance. Bien que les métastases buccales soient rares, elles ont un intérêt diagnostique car elles révèlent un cancer occulte dans 25% des cas. De plus, leur présence a une valeur pronostic essentielle.

2.3.4.2 Signes cliniques ⁵⁷

Les cancers primitifs les plus souvent associés aux métastases orales sont les cancers du poumon, du foie, du rein et de la prostate chez l'homme ; du sein, de l'ovaire et du rein chez la femme.

2.3.4.3 Manifestations orales

Les métastases orales sont principalement osseuses, affectant surtout la mandibule. Les tissus mous sont affectés dans seulement 28,7 à 38,8% des cas de métastases orales. ⁵⁸

À la mandibule, la région molaire est la plus fréquemment atteinte. Au niveau des tissus mous, la gencive attachée est le plus souvent atteinte, suivie de la langue. ⁵⁹

Les manifestations cliniques sont variables selon la localisation. Lors d'atteintes osseuses, les patients se plaignent de gonflements, de douleurs et de paresthésies, avec une progression rapide de la symptomatologie.

⁵⁶ Maschino et al., « Oral metastasis ».

⁵⁷ Hirshberg et al., « Metastatic tumours to the oral cavity : pathogenesis and analysis of 673 cases ».

⁵⁸ Maschino et al., « Oral metastasis ».

⁵⁹ Solar et Jordan, « Soft tissue tumors and common metastases of the oral cavity ».

Au niveau des tissus mous, les métastases se présentent le plus souvent sous la forme d'une masse sous-muqueuse. Dans de rares cas, la lésion apparaît comme une ulcération. Par ailleurs, les manifestations précoces des métastases gingivales miment une hyperplasie ou des lésions réactionnelles comme le granulome pyogénique, le granulome périphérique à cellules géantes ou l'épulis fibreux.⁶⁰

Figure 9 : Métastase d'un sarcome au niveau de la gencive mandibulaire



Source : Sibaud et al., L'Accroissements gingivauxlo, 2016

2.3.4.4 Traitement

La présence de métastases orales signe le pronostic péjoratif du cancer primitif, avec une espérance de vie très limitée (9,6 mois en moyenne). En présence d'une métastase unique l'exérèse carcinologique peut être envisagée. En revanche, dans le cas de métastases multiples, leur exérèse est purement palliative visant à soulager la douleur qu'elles engendrent.

2.3.5 Lymphome non Hodgkinien

Le lymphome non Hodgkinien (LNH) est un cancer résultant d'une prolifération maligne du tissu lymphoïde.

2.3.5.1 Épidémiologie⁶¹

Le LNH peut survenir à tout âge mais l'âge médian est de 55 ans, les hommes étant plus touchés que les femmes. Le LNH est le deuxième cancer de la tête et du cou après le carcinome épidermoïde. Les

⁶⁰ Hirshberg et al., « Metastatic tumours to the oral cavity : pathogenesis and analysis of 673 cases ».

⁶¹ Brette et Monteil, « Manifestations oto-rhino-laryngologiques des hémopathies de l'adulte ».

patients porteurs du VIH sont les plus à risque de développer un lymphome non Hodgkinien (et de développer un LNH de haut grade).

2.3.5.2 Manifestations orales ⁶²

Il peut se présenter comme une masse érythémateuse indolore, fréquemment associée à une ulcération superficielle secondaire à un traumatisme, principalement retrouvée au niveau des tonsilles palatines, du palais ou de la gencive. L'ulcération profonde est rare. Chez les patients porteurs de prothèses amovibles, la tumeur peut interférer avec la prothèse et gêner son utilisation.

2.3.5.3 Traitement ⁶³

Le traitement repose sur une chimiothérapie avec un taux de réponse complète de 40 à 85% pour les lymphomes agressifs. La survie est comprise entre 35 et 65% à cinq ans. En cas de LNH primitif extra-ganglionnaire, la radiothérapie semble améliorer le pronostic.

2.3.6 Leucémies ⁶⁴

Les leucémies aiguës (LA) sont des hémopathies malignes caractérisées par une prolifération monoclonale aiguë de cellules immatures myéloïdes (LAM) ou lymphoïdes (LAL).

2.3.6.1 Épidémiologie

L'incidence de la leucémie aiguë est de 10 nouveaux cas pour 100000 habitants par an. Pour les LAL l'âge médian est de 60 ans ; pour les LAM la fréquence augmente exponentiellement après 40 ans.

2.3.6.2 Signes cliniques

Les signes cliniques des leucémies sont en rapport soit avec la prolifération tumorale soit avec l'inhibition de l'hématopoïèse normale.

2.3.6.3 Manifestations orales ⁶⁵

87% patients atteints de leucémie aiguë et 85% des patients atteints de leucémie chronique présentent une manifestation orale au cours de leur maladie. Les manifestations orales les plus sévères sont rencontrées chez les patients atteints de leucémie aiguë ou de leucémie chronique en phase aiguë.

⁶² Augustine et al., « Primary oral non-hodgkin's lymphoma : a clinicopathologic study with immunohistochemical analysis ».

⁶³ Brette et Monteil, « Manifestations oto-rhino-laryngologiques des hémopathies de l'adulte ».

⁶⁴ Ibid.

⁶⁵ Declerck et Vinckier, « Oral complications of leukemia ».

Les complications orales des leucémies peuvent être classées en trois catégories :

- Les lésions primaires résultant de l'infiltration locale par des cellules malignes ;
- Les lésions secondaires consécutives aux conséquences de la maladie comme l'anémie, la thrombopénie, la granulocytopenie ;
- Les lésions tertiaires entraînées par les traitements de la leucémie.

Une infiltration gingivale est observée chez 3,6% des patients dentés atteints de leucémie. Cliniquement, on observe un élargissement des papilles interdentaires et une tuméfaction de la gencive marginale et attachée. Dans certains cas, l'hyperplasie est si prononcée que le tissu gingival recouvre une partie des couronnes des dents. La gencive infiltrée apparaît tuméfiée, lisse. Sa consistance est spongieuse ou ferme et sa couleur varie du rouge vif au violet foncé. La gencive est alors plus sensible aux infections secondaires et saigne facilement. Des mobilités dentaires sont observées en cas d'atteinte du parodonte.

La plupart des patients se plaignent de douleurs gingivales ou d'une sensation de pression dans la gencive atteinte. La douleur peut également mimer une douleur dentaire en cas d'envahissement pulpaire ou desmodontal par les cellules malignes.

Les manifestations cliniques des leucémies aiguës (LAM4 et LAM5 surtout) peuvent associer l'infiltration leucémique des gencives, simulant une gingivite chronique hyperplasique, avec parfois une pâleur de la muqueuse (anémie), un purpura (thrombopénie) et une ulcération nécrotique (neutropénie)⁶⁶

⁶⁶ Kuffer et Samson, « Pathologie buccale ». ».

Figure 10 : Hyperplasie gingivale chez un patient atteint de leucémie



Source : Mani et Lee, « Images in clinical medicine. Leukemic gingival infiltration », 2008

2.3.6.4 Traitement ⁶⁷

Le traitement de la leucémie comporte trois phases :

- Un traitement d'induction qui vise à obtenir une rémission complète.
- Un traitement de consolidation visant maintenir la rémission et empêcher la récurrence en éliminant les cellules tumorales non répliquatives.
- Un traitement complémentaire de maintien peut être adjoint pour éliminer d'éventuelles cellules tumorales résiduelles et entretenir la rémission.

Le taux de guérison est en moyenne de 50% des cas.

2.4 Les maladies infectieuses

2.4.1 La tuberculose

La tuberculose est une maladie infectieuse, généralement due à *Mycobacterium tuberculosis* (bacille de Koch). Elle est caractérisée par la formation de granulomes dans les tissus, principalement les poumons, bien que d'autres organes puissent être atteints dans un tiers des cas. ⁶⁸

⁶⁷ Brette et Monteil, « Manifestations oto-rhino-laryngologiques des hémopathies de l'adulte ».

⁶⁸ Coulon et Piette, « Tuberculose ».

2.4.1.1 Epidémiologie

On estime à actuellement 30 millions le nombre de cas dans le monde, avec plus de 8 millions de nouveaux cas par an. Le nombre de décès est estimé à 3 millions de personnes chaque année.

La tuberculose est principalement retrouvée dans les zones défavorisées bien qu'une augmentation de la prévalence soit actuellement observée en Russie et en Europe de l'est.

Dans les pays occidentaux, la tuberculose se développe principalement parmi les populations pauvres, les immigrés, les insuffisants rénaux, les porteurs du VIH ou encore le personnel médical.

⁶⁹

2.4.1.2 Signes cliniques

- Tuberculose pulmonaire

La tuberculose pulmonaire est divisée en deux formes : la forme primaire et la forme post-primaire (ou secondaire). La forme primaire suit l'infection initiale par le bacille tuberculeux. La tuberculose secondaire est également appelée tuberculose de réactivation. Elle se traduit par une altération de l'état général (fièvre, amaigrissement, sueurs nocturnes, etc.) et peut s'étendre localement par cavitation lobaire apico-postérieure engendrant hémoptysies et pleurésies.⁷⁰

- Tuberculose extrapulmonaire

Elle résulte d'un processus d'expansion local ou de dissémination hématogène. Les sites touchés peuvent être, par fréquence décroissante, les ganglions lymphatiques (lymphadénite tuberculeuse), la plèvre, le tractus urogénital, les os et articulations, les méninges et le péritoine.⁷¹

2.4.1.3 Manifestations orales

La tuberculose cutanéomuqueuse primitive, ou tuberculose orale primaire est rare. Elle se manifeste dans les zones exposées à une inoculation cutanéomuqueuse directe. Elle résulte donc d'un contact direct entre la muqueuse, particulièrement si elle a subi un traumatisme récent et des crachats infectés. Elle peut également se faire par contact avec *Mycobacterium bovis*.

⁶⁹ Ibid.

⁷⁰ Ibid.

⁷¹ Ibid.

La lésion caractéristique est appelée chancre tuberculeux, une ulcération indolore, croissant rapidement de cinq millimètres à plusieurs centimètres. La base est non indurée et de couleur rouge rosé, avec un fond granuleux. Sa localisation buccale est principalement amygdalienne ou gingivale mandibulaire et souvent associée à une adénopathie sous angulo-mandibulaire.⁷²

Figure 11 : Chancre tuberculeux de la muqueuse génienne



Source : Alawi, « Granulomatous diseases of the oral tissues », 2005

2.4.1.4 Traitement

Le traitement de la tuberculose cutanéomuqueuse fait appel aux traitements antituberculeux classiques (quadrithérapie composée de : Isoniazide, Rifampicine, Ethambutanol et Pyrazinamide).⁷³

2.4.2 Le virus de l'immunodéficience humaine ou VIH

Voir partie 2.1.2

⁷² Ibid.

⁷³ Ibid.

2.4.3 La syphilis

La syphilis est une infection sexuellement transmissible (IST) chronique due à *Treponema pallidum*. Alors que cette maladie avait quasiment disparue, la syphilis connaît depuis quelques années une recrudescence majeure, en partie due au relâchement des mesures de prévention des IST.

2.4.3.1 Epidémiologie ⁷⁴

Depuis 2000, on observe aux États Unis, en France et en Europe ou encore en Australie une recrudescence majeure de la syphilis.

En 1999, l'incidence annuelle était estimée à 12 millions de cas ; le nombre annuel de décès imputables à la syphilis congénitale était de 500000.

La syphilis touche principalement en Europe de l'ouest et aux États Unis les homosexuels masculins et les patients infectés par le VIH. En Europe de l'est et en Russie, elle est principalement liée à la prostitution et la drogue et touche ainsi les personnes en situation précaire et principalement les femmes.

2.4.3.2 Signes cliniques ^{75 76}

La syphilis évolue selon trois stades : primaire, secondaire et tertiaire.

- Syphilis primaire

La syphilis primaire apparaît après une période d'incubation d'environ trois semaines. Elle est consécutive à une diffusion bactérienne locorégionale lymphatique. Cliniquement, elle est caractérisée par l'apparition d'un chancre syphilitique au niveau du point d'inoculation du tréponème.

- Syphilis secondaire

La syphilis secondaire est consécutive à une dissémination bactérienne systémique hémotogène et se manifeste par des signes généraux associés à deux éruptions successives.

La première apparaît quelques semaines après le chancre, il s'agit de la roséole syphilitique. Trois à six mois après le chancre survient la deuxième éruption : les syphilides papuleuses.

- Syphilis tertiaire

Environ 10% des syphilis secondaires non traitées évoluent vers la phase tertiaire.

⁷⁴ Dupin et Fahri, « Syphilis ».

⁷⁵ Ibid.

⁷⁶ Agbo-Godeau et Fleury, « Syphilis buccale ».

Les lésions sont neurologiques, cardiaques, osseuses. La lésion cutanéomuqueuse caractéristique de la phase tertiaire est la gomme, exceptionnelle au niveau stomatologique.

2.4.3.3 Manifestations orales

Les chancres syphilitiques extra-génitaux sont observés chez 12 à 14% des patients, la muqueuse buccale étant le site le plus couramment atteint suivi de l'anus.

Le chancre syphilitique est une ulcération superficielle de 5 à 15 millimètres de diamètre, unique, indolore, reposant sur une base cartonnée. Elle est associée à une adénopathie satellite, de grande taille (>15mm) indolore et non inflammatoire, qui apparaît en décalage par rapport à lésion et persiste après disparition de celle-ci pendant plusieurs mois.

Figure 12 : Chancre syphilitique de la langue



Source : Agbo-Godeau et Fleury, eury, ry, Ibuccaleli, 2014

Les lèvres sont la localisation la plus fréquente du chancre buccal. Les chancres linguaux sont plus rares, ils siègent au tiers antérieur de la face dorsale.

Au niveau des gencives, le chancre siège sur la face vestibulaire des secteurs incisivo-canins au niveau des collets dentaires. L'amygdale est une localisation fréquente. Il peut s'y présenter comme une érosion, une ulcération ou une angine.

2.5 Les maladies auto-immunes

2.5.1 Pemphigoïde cicatricielle ^{77 78}

2.5.1.1 Epidémiologie

La pemphigoïde cicatricielle est une maladie auto-immune rare. Son incidence est de 2 cas par an et par million d'habitants.

2.5.1.2 Signes cliniques

La moitié des patients ayant une pemphigoïde cicatricielle buccale développe un tableau classique associant des lésions buccales et extra-buccales. L'atteinte oculaire donne toute sa gravité à la maladie car elle entraîne un risque de cécité permanente.

2.5.1.3 Manifestations orales

Les lésions buccales sont quasi constantes et révèlent la maladie dans 85 à 95% des cas.

Les lésions buccales concernent électivement les muqueuses adhérentes : la gencive et le palais dur.

L'atteinte gingivale est faite d'érythème et d'atrophie plus ou moins marquée, avec des petites bulles claires ou hémorragiques laissant des érosions à fond grisâtre, dont le bord se décolle facilement à la pince. Elle peut prendre un aspect de « gingivite desquamative ». La voûte palatine peut présenter des bulles plus grandes, en particulier postéro-latéralement.

Rarement une forme étendue gingivo-buccale est observée, intéressant le voile, les joues, les lèvres et, très rarement, la langue.

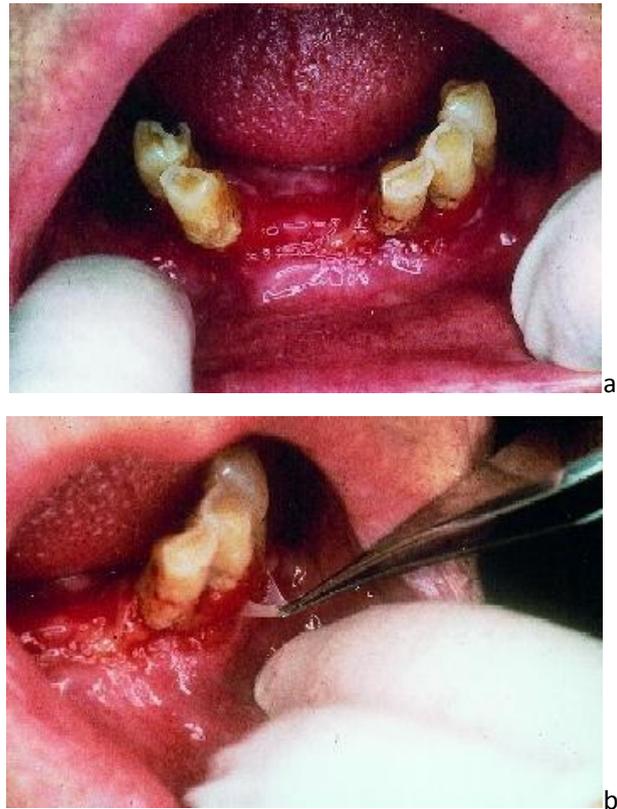
L'évolution cicatricielle se traduit par l'atrophie gingivale, avec parfois rétraction des piliers du voile et synéchies du vestibule buccal.

Devant une gingivite érosive chronique, le signe de la pince permet d'évoquer le diagnostic de pemphigoïde cicatricielle : il s'agit de détacher à la pince l'épithélium en périphérie des érosions gingivales.

⁷⁷ Vaillant, « Maladies bulleuses auto-immunes de la muqueuse buccale ».

⁷⁸ Vaillant et Hüttenberger, « Maladies bulleuses acquises de la muqueuse buccale ».

Figure 13 : Pemphigoïde cicatricielle gingivale (a), signe de la pince (b)



Source : Vaillant, « Maladies bulleuses auto-immunes de la muqueuse buccale », 1999

2.5.1.4 Traitement

Le traitement des lésions buccales repose en première intention sur la corticothérapie locale.

2.5.2 Pemphigus

Le pemphigus définit un groupe de maladies bulleuses auto-immunes rares qui affectent la peau et les muqueuses. Parmi les différentes formes cliniques de pemphigus, le pemphigus vulgaire est une forme pouvant affecter la muqueuse buccale.

2.5.2.1 Épidémiologie

Le pemphigus vulgaire est la forme de pemphigus la plus fréquente : il représente 70% des cas de pemphigus. Néanmoins, c'est une maladie rare dont l'incidence est comprise entre 1 à 5 cas par million d'habitants par an. La maladie est observée aussi bien dans les deux sexes, majoritairement

entre quarante et soixante ans. Le pemphigus reste une maladie grave, mortelle dans 5 à 10% des cas dans les premières années d'évolution.⁷⁹

2.5.2.2 Signes cliniques

La maladie débute avec une atteinte muqueuse dans deux tiers des cas. Les lésions sont le plus souvent observées au niveau de la bouche, mais peuvent également toucher d'autres muqueuses comme la muqueuse oesophagienne, pharyngée, laryngée, rectale ou génitale.⁸⁰

L'atteinte cutanée survient le plus souvent plusieurs semaines ou mois après l'atteinte muqueuse. Elle est caractérisée par des bulles flaccides à contenu clair, survenant sur une peau non érythémateuse. Les bulles, fragiles, font place ensuite à des érosions post-bulleuses, cernées par une collerette épidermique. Les lésions peuvent être localisées ou généralisées, touchant principalement les zones de pression, les grands plis sur le visage et le cuir chevelu. Elles sont peu ou pas prurigineuses.⁸¹

2.5.2.3 Manifestations orales

La muqueuse orale est le premier site touché par le pemphigus dans la grande majorité des cas. Il reste le seul site touché dans 25% des cas.⁸²

Les lésions buccales se manifestent initialement par des bulles, mais du fait de leur fragilité, celles-ci sont rarement observées intactes. Elles laissent place à des érosions post-bulleuses aux bords irréguliers. Les érosions ont des bords déchiquetés, un fond rouge sombre et sont fréquemment associés à des pseudo membranes et à des plages blanches péri-lésionnelles de leucoedème.⁸³

On peut les observer sur tous les sites de la muqueuse orale, mais les lésions débutent le plus souvent sur du tissu non kératinisé comme la muqueuse labiale, la muqueuse buccale, le palais mou, le plancher de la bouche ou l'oropharynx. Les zones subissant des frictions traumatiques sont particulièrement touchées, comme le bord ventro-latéral de la langue par exemple.⁸⁴

⁷⁹ Moreau et Montefiore, « Diagnostic et prise en charge du pemphigus vulgaire en médecine bucco- dentaire ».

⁸⁰ Sin et al., « Pemphigus ».

⁸¹ Ibid.

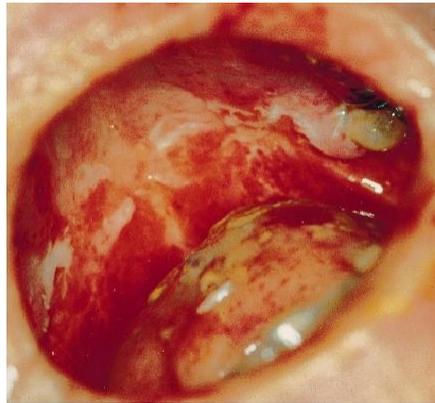
⁸² Fatahzadeh, « Timely recognition of pemphigus vulgaris by dental professionals ».

⁸³ Ejeil, Gaultier, et Dridi, « Dépistage des dermatoses bulleuses auto-immunes: le rôle de l'odontologiste ».

⁸⁴ Fatahzadeh, « Timely recognition of pemphigus vulgaris by dental professionals ».

Les érosions post-bulleuses sont douloureuses et trainantes, pouvant entraîner une dénutrition. Une surinfection herpétique est possible et doit être évoquée devant l'aggravation des lésions.⁸⁵

Figure 14 : Lésions endobuccales du pemphigus vulgaire



Source : Sin et al., « Pemphigus », 2011

2.5.2.4 Traitement

La mortalité spontanée était de 70% avant l'apparition des corticoïdes. Elle est aujourd'hui comprise entre 5 et 10%.

Le traitement repose généralement sur la corticothérapie générale à forte dose. La phase d'attaque vise à contrôler la maladie, alors que le traitement d'entretien à dose progressivement décroissante vise à maintenir la rémission complète.⁸⁶

2.5.3 Granulomatose de Wegener

La granulomatose de Wegener est une vascularite systémique nécrosante des vaisseaux de petits calibres. Elle se caractérise par une inflammation granulomateuse de la paroi des vaisseaux de petit calibre. L'inflammation touche les veinules, artérioles, capillaires et les artères parenchymateuses distales qui se connectent avec les artérioles.

En l'absence de traitement, la granulomatose de Wegener est mortelle dans la quasi-totalité des cas.

⁸⁷

⁸⁵ Sin et al., « Pemphigus ».

⁸⁶ Lapeyre-Liénard et Joly, « Dermatoses bulleuses ».

2.5.3.1 Epidémiologie

C'est une maladie rare, d'origine inconnue, dont la prévalence est comprise entre 24 et 157 cas par million d'habitants. Son incidence tend à augmenter ces dernières années, elle est de deux à douze cas par an et par million d'habitants. Elle touche principalement l'adulte entre 45 et 60 ans.

88

2.5.3.2 Signes cliniques

Le diagnostic clinique repose sur l'association de 2 des 4 critères suivant chez un patient atteint de vascularite :

- Inflammation orale ou nasale (épistaxis, ulcérations buccales ou faciales douloureuses) ;
- Anomalies à la radiographie pulmonaire ;
- Anomalies du sédiment urinaire (hématurie microscopique ou cylindrique) ;
- Inflammation granulomateuse à la biopsie.

Les manifestations cliniques sont diverses. Des manifestations générales sont fréquentes mais non spécifiques comme l'asthénie, la fièvre, etc.

Les manifestations ORL sont fréquentes, de même que les nodules pulmonaires qui constituent un des signes les plus caractéristiques de la maladie. La granulomatose de Wegener peut entraîner une atteinte rénale, urologique, neurologique, oculo-orbitaires ou cardiaque.

2.5.3.3 Manifestations orales

Les lésions muqueuses endobuccales sont retrouvées chez 10 à 50% des patients atteints. La lésion la plus évocatrice est une hypertrophie gingivale framboisée. On retrouve également des aphtes ou des ulcérations persistantes. Il peut également exister une atteinte des glandes salivaires et de la parotide.⁸⁹

Les manifestations orales peuvent prendre la forme d'ulcérations palatines et linguales, d'aphtes ou encore se manifester par une absence de cicatrisation de l'alvéole après une extraction.

Les lésions gingivales se manifestent par une hypertrophie gingivale granuleuse hémorragique, d'aspect framboisé. Elles sont typiquement accompagnées d'une perte de densité de l'os alvéolaire et d'une mobilité dentaire.⁹⁰

⁸⁷ Pagnoux et Teixeira, « Granulomatose de Wegener ».

⁸⁸ Ibid.

⁸⁹ Ibid.

⁹⁰ Lourenço et Nico, « Strawberry gingivitis ».

Figure 15 : Aspect d'hypertrophie gingivale framboisée chez un patient atteint de la maladie de Wegener



Source : Lilly et al., «Wegener's granulomatosis presenting as oral lesions : a case report», 1998

2.5.3.4 Traitement

Non traitée la granulomatose de Wegener est constamment mortelle. Le schéma thérapeutique actuel repose sur l'association de corticoïdes et d'immunosuppresseurs.⁹¹

2.5.4 Lupus érythémateux aigu^{92 93 94}

Le terme « lupus érythémateux » désigne un ensemble d'affections allant d'une lésion cutanée isolée à une maladie multi-viscérale grave pour le lupus érythémateux aigu disséminé, également appelé lupus systémique.

2.5.4.1 Epidémiologie

Le lupus érythémateux aigu touche plus fréquemment les femmes que les hommes. Le lupus érythémateux systémique a une prévalence de 20 à 150 cas pour 100000 habitants et une incidence de 1 à 25 pour 100000 habitants.

2.5.4.2 Signes cliniques

Le lupus associe plusieurs types de manifestations cutanées : des manifestations spécifiques lupiques ou des manifestations non lupiques ainsi que des manifestations vasculaires et non vasculaires. Les lésions dermatologiques inaugurent la maladie une fois sur quatre. Les signes généraux de la maladie associent une asthénie et une fièvre dans la moitié des cas lors du diagnostic. Le lupus systémique

⁹¹ Pagnoux et Teixeira, « Granulomatose de Wegener ».

⁹² Lazarro, Richez, et Seneschal, « Lupus érythémateux systémique ».

⁹³ Francès, « Manifestations cutanées des lupus érythémateux ».

⁹⁴ Fortuna et Brennan, « Systemic Lupus Erythematosus ».

peut se présenter sous plusieurs tableaux cliniques : des formes bénignes qui sont les plus fréquentes et des formes sévères, plus rares, avec une atteinte viscérale ou hématologique.

2.5.4.3 Manifestations orales

Les manifestations buccales du lupus aigu sont des érosions localisées préférentiellement sur les gencives, le palais les joues ou les lèvres. Elles sont accompagnées d'un érythème intense et de pétéchies. Elles peuvent être douloureuses et gêner l'alimentation. Les érosions buccales du lupus aigu sont généralement moins étendues que celles du syndrome de Stevens-Johnson avec atteinte prédominante de la moitié postérieure du palais.

Des macules érythémato-purpuriques peuvent être observées principalement sur la muqueuse labiale. Enfin, plusieurs bulles affectant pratiquement toute la cavité oro-pharyngée peuvent être observées dans la forme bulleuse de lupus aigu systémique.

Figure 16 : Lésions érosives au cours d'un lupus érythémateux



Source : Francès, « Manifestations cutanées des lupus érythémateux », 2008

2.5.4.4 Traitement

Le traitement repose sur des corticoïdes, des immuno-modulateurs et des immunosuppresseurs.

2.6 Les toxidermies

2.6.1 Syndrome de Stevens-Johnson et Syndrome de Lyell

La nécrolyse épidermique toxique (syndrome de Lyell) et le syndrome de Stevens-Johnson définissent des toxidermies bulleuses proches dont les atteintes muqueuses sont souvent superposables. Une évolution d'un syndrome de Stevens-Johnson sévère vers un syndrome de Lyell par confluence des lésions initiales est possible : on peut retrouver chez un même malade des

pseudo-cocardes et des lésions d'épidermolyse. Enfin, les mêmes médicaments inducteurs sont retrouvés dans la majorité des cas. Ces pathologies peuvent mimer un érythème polymorphe.

Depuis 1992, une classification clinique permet de distinguer érythème polymorphe, syndrome de Stevens-Johnson et syndrome de Lyell (Tableau 1).

Tableau 1 : Définition et classification de l'EP, NET et SJS

	Décollement cutané (en pourcentage de la surface corporelle)	Cocardes typiques	Cocardes atypiques	Macules érythémato-purpuriques
Erythème polymorphe (EP)	Inférieur à 10	oui	En relief Palpables	non
Syndrome de Stevens-Johnson (SJS)	Inférieur à 10	non	Planes Non palpables	oui
Syndrome Frontière SJS-NET	Entre 10 et 30	non	Planes Non palpables	oui
Nécrolyse épidermique toxique (NET) avec macules	Supérieur à 30	non	Planes Non palpables	oui
Nécrolyse épidermique toxique (NET) sans macules	Supérieur à 10	non	non	non

Source : Wetterwald et al., « Syndrome de Lyell (nécrolyse épidermique toxique) »

2.6.1.1 Épidémiologie

Ces maladies ont été observées dans le monde entier, sans prédilection ethnique particulière.⁹⁵

Ce sont des maladies rares : 1 à 2 cas par million d'habitants et par an. Elles présentent une mortalité globale (NET et SJS) d'environ 23% à 6 semaines et de 34% à un an. Pour le syndrome de Lyell, la mortalité observée à un an est de 49%.⁹⁶

Le syndrome de Stevens-Johnson et le syndrome de Lyell ont toujours une origine médicamenteuse.

⁹⁷

⁹⁵ Wetterwald et al., « Syndrome de Lyell (nécrolyse épidermique toxique) ».

⁹⁶ Bergez et al., « Une nécrolyse épidermique toxique à en perdre ses dents ».

L'âge moyen pour le syndrome de Stevens-Johnson est de 25 ans ; il est de 63 ans pour le syndrome de Lyell. ⁹⁸

2.6.1.2 Signes cliniques

L'éruption cutanée initiale est douloureuse, fébrile, atteignant le visage et la partie supérieure du tronc puis s'étendant rapidement à l'ensemble des téguments.

La lésion cutanée élémentaire forme une macule à centre foncée, en cocarde atypique (pseudo-cocarde), à bords non réguliers et non oedémateux.

A la phase d'état, on observe un décollement épidermique en linge mouillé. Le signe de Nikolsky est positif sur la plupart du tégument.

L'épiderme entier se décolle en particulier sur les zones de pression ou traumatisées. L'extension de l'épidermolyse doit être appréciée quotidiennement car elle constitue le facteur pronostic essentiel⁹⁹

Il existe une altération sévère de l'état général avec fièvre et pertes hydro-électrolytiques importantes pouvant être à l'origine d'une déshydratation rapide. ¹⁰⁰

2.6.1.3 Manifestations orales

Une atteinte muqueuse est présente chez 85 à 95% des patients et précède habituellement les lésions cutanées de 1 à 3 jours. L'oropharynx est la muqueuse la plus touchée. ¹⁰¹

La muqueuse buccale, le palais et les lèvres sont parmi les sites les plus fréquemment touchés. Les bulles se rompent rapidement et forment de vastes érosions hémorragiques irrégulières avec une pseudo-membrane grisâtre. Sur le versant externe des lèvres on observe des ulcérations aphteuses peu profondes avec des croûtes hémorragiques. Les lésions buccales sont extrêmement douloureuses, provoquant une dysphagie, une dyspnée et une hypersialie.

Les lésions cutanéomuqueuses persistent entre 2 et 6 semaines.

Un tiers des patients présente des prodromes de type syndrome pseudo-grippal : fièvre, maux de tête, pharyngite. ¹⁰²

⁹⁷ Lapeyre-Liénard et Joly, « Dermatoses bulleuses ». ».

⁹⁸ Al-Johani, Fedele, et Porter, « Oral medicine ». ».

⁹⁹ Wetterwald et al., « Syndrome de Lyell (nécrolyse épidermique toxique) ».

¹⁰⁰ Lapeyre-Liénard et Joly, « Dermatoses bulleuses ». ».

¹⁰¹ Wetterwald et al., « Syndrome de Lyell (nécrolyse épidermique toxique) ».

Figure 17 : Ulcérations orales du syndrome de Stevens-Johnson



Source : Babu et al., « A study on oral mucosal lesions in 3500 patients with dermatological diseases in South India », 2014

2.6.1.4 Traitement

Le traitement est symptomatique et impose une hospitalisation : il repose sur l'arrêt précoce du médicament imputable, une réanimation hydro-électrolytique, des apports protidiques et caloriques, des mesures de réchauffements et des soins antiseptiques rigoureux.¹⁰³

¹⁰² Al-Johani, Fedele, et Porter, « Oral medicine ».

¹⁰³ Lapeyre-Liénard et Joly, « Dermatoses bulleuses ».

3 Démarche diagnostique en pathologie de la muqueuse buccale

La diversité et la complexité sémiologiques des pathologies de la muqueuse buccale rendent leur diagnostic particulièrement difficile en particulier pour le praticien non spécialiste. La prise en charge du patient doit -de fait- s'inscrire dans une démarche diagnostique standardisée comportant un entretien exhaustif et un examen clinique complet et méticuleux tant exobuccal qu'endobuccal.

3.1 L'entretien clinique ^{104 105}

La première partie de l'entretien clinique concerne les informations administratives du patient : nom, prénom, adresse, date de naissance, ethnie, profession. Il comporte un questionnaire médical qui vise au recueil d'informations médicales complètes : antécédents médicaux et chirurgicaux, allergies, traitements, antécédents familiaux.

Un interrogatoire plus spécifique doit ensuite être centré sur le motif de consultation et doit préciser :

- Les antécédents locaux: applications de topiques, épisodes antérieurs similaires, facteurs de risque (tabac, alcool, pratiques sexuelles à risque, voyages,...) ;
- Les signes fonctionnels : douleur, prurit, dysphagie,... ;
- Les signes généraux : fièvre, asthénie, amaigrissement ;
- Signes associés : adénopathies, syndrome urétral ;
- L'évolution : aigue, récidivante, chronique.

¹⁰⁴ Bernard, Carrel, et Kuffer, « Démarche diagnostique en médecine buccale ».

¹⁰⁵ Cedef, « Ulcération ou érosion des muqueuses orales et/ou génitales ».

3.2 L'examen clinique

3.2.1 Examen exobuccal ¹⁰⁶

3.2.1.1 Inspection visuelle

L'inspection visuelle des zones cutanées du visage et de l'extrémité des membres supérieures peut fournir des informations importantes : notamment la teinte et l'aspect des téguments et des phanères ou encore l'existence de lésions cutanées.

3.2.1.2 Palpation

La palpation de la région cervicale doit rechercher une tuméfaction des glandes salivaires principales, la présence d'adénopathies, d'une lésion thyroïdienne, vasculaire ou tumorale.

3.2.2 Examen endobuccal ¹⁰⁷

L'examen de la cavité buccale doit être systématisé et réalisé dans des conditions d'éclairage optimal. Il doit porter sur l'ensemble du revêtement muqueux.

L'inspection doit préciser l'état dentaire et l'hygiène bucco-dentaire.

En présence d'une affection de la muqueuse, le praticien devra préciser :

- La nature de la lésion élémentaire ;
- Son caractère isolé ou multiple ;
- Sa topographie ;
- Son caractère évolutif.
- Son mode d'apparition aigu ou chronique

La reconnaissance des différentes lésions élémentaires par l'omnipraticien est un élément indispensable dans la démarche diagnostique car la lésion élémentaire permet de préciser l'étiopathogénie de la lésion et d'aboutir à des hypothèses diagnostiques pertinentes.

La palpation de la lésion doit préciser le caractère souple ou induré, l'existence d'un suintement ou l'existence d'une sensibilité au contact.

En cas de doute ou si une affection grave est suspectée ou encore si un traitement agressif est nécessaire, il est indispensable de réaliser une biopsie.

¹⁰⁶ Bernard, Carrel, et Kuffer, « Démarche diagnostique en médecine buccale ».

¹⁰⁷ Ibid.; Cedef, « Ulcération ou érosion des muqueuses orales et/ou génitales ».

4 Nosologie et critères de gravité des lésions muqueuses orales

Après avoir colligé les pathologies graves à expression buccale et rappelée la démarche nécessaire au diagnostic des manifestations buccales de telles pathologies, la suite de ce travail s'attardera à la description nosologique des lésions de la muqueuse orale par lésion élémentaire et les critères de gravité qui leur sont associés.

Ceci devrait permettre au praticien non spécialiste de reconnaître une situation de potentielle gravité et de mettre en oeuvre sans délai la prise en charge adaptée.

4.1 Ulcérations ou érosions de la muqueuse buccale

4.1.1 Définitions ¹⁰⁸

Une érosion est une lésion élémentaire habituellement secondaire : post-vésiculeuse ou post-bulleuse. Elle est caractérisée par une perte de substance superficielle, épithéliale, mettant plus ou moins à nu la partie superficielle du chorion. Elle ne provoque pas de cicatrices.

Une ulcération est une lésion élémentaire primitive. Elle est caractérisée par une perte de substance profonde avec atteinte du chorion moyen et/ou profond. Une cicatrice est possible.

Un chancre est une érosion ou ulcération de nature infectieuse provoquée par la pénétration d'un agent spécifique.

De très nombreuses affections peuvent être responsables d'érosions ou d'ulcérations de la muqueuse buccale :

- Etiologie inflammatoire
 - Aphtes, aphtoses récurrentes
 - Carences
- Maladies bulleuses
- Etiologie traumatique
- Etiologies infectieuses
- Etiologies oncologiques et hématologiques

¹⁰⁸ Cedef, « Ulcération ou érosion des muqueuses orales et/ou génitales ».

4.1.2 La gingivite ulcéro-nécrotique (GUN)

Elle se caractérise cliniquement par l'apparition d'ulcérations multiples au niveau de la gencive papillaire. Ces ulcérations sont très douloureuses, saignent au contact et s'accompagnent d'une halitose sévère. Les papilles interdentaires sont progressivement amputées, avec un aspect cratériforme dont le fond est recouvert d'un enduit grisâtre.

La gingivite ulcéro-nécrotique peut être causée par une période de stress, la malnutrition ou encore la négligence. Néanmoins, l'incidence de la gingivite ulcéro-nécrotique est fortement accrue chez le patient immunodéprimé. Ainsi, suite à un diagnostic de GUN sans étiologie évidente, il faudra toujours évoquer une infection à VIH, une neutropénie ou une autre cause de déficit immunitaire.

4.1.3 Caractéristiques cliniques des érosions ou ulcérations buccales résultant de maladies graves

4.1.3.1 Signes d'alertes devant une ulcération ou une érosion

Une ulcération doit guérir en 8 à 15 jours après la suppression de la cause. Face à la persistance d'une ulcération malgré la suppression de la cause, il faut suspecter une complication infectieuse ou carcinomateuse.¹⁰⁹

La triade

Ulcération indolore + base indurée + saignement au contact

doit faire évoquer une pathologie maligne

4.1.3.2 Outils d'aide au diagnostic d'une ulcération ou d'une érosion

Dans l'objectif de faciliter le diagnostic des érosions/ulcérations buccales caractéristiques de pathologies graves, des outils d'aide au diagnostic ont été développés à destination du chirurgien-dentiste omnipraticien. Ces outils sont composés de deux éléments : un arbre décisionnel et un tableau récapitulatif détaillant la sémiologie des pathologies graves pouvant présenter des érosions ou des ulcérations buccales.

¹⁰⁹ Ibid.

L'arbre décisionnel propose une orientation diagnostique selon des caractéristiques cliniques simples. Ces critères cliniques simplifiés n'ont pas vocation à permettre le diagnostic positif de telles pathologies uniquement à partir de l'arbre décisionnel mais ils devraient permettre de faciliter la démarche diagnostique du chirurgien-dentiste. L'arbre décisionnel doit ainsi permettre d'alerter le praticien et l'inciter à consulter le tableau récapitulatif reprenant les caractéristiques cliniques plus détaillées.

Par la suite, selon les situations cliniques rencontrées, le chirurgien dentiste pourra effectuer une biopsie en vue d'un examen anatomo-pathologique ou encore orienter son patient vers un praticien spécialiste pour une prise en charge diagnostique et thérapeutique spécialisée.

Pathologie	Nombre d'éléments	Fond	Bords	Base	Signes associés
Neutropénie Agranulocytose	Multiple	Nécrotique	Rarement entouré d'un halo érythémateux		Douleur, Dysphagie Sialorrhée
Carcinome épidermoïde	Unique	Ulcéré	Irréguliers, surélevés, induré parfois éversé	Indurée qui déborde les limites de l'ulcération	Adénopathie, Indolore, Saignement au contact Souvent contexte alcool tabagique
Tuberculose : chancre tuberculeux	Unique le plus souvent	Granuleux	A pics, mal limités	Non indurée	Indolore Populations à risque : personnel de santé, précarité
Syphilis : chancre syphilitique	Unique	Rouge	Plat bien délimités		Indolore, Adénopathies cervico faciales, +/- Fièvre, pratiques sexuelles à risque
Pemphigoïde cicatricielle : érosions post-bulleuses	Multiple	Fond grisâtre	Erythémateux, se détachent facilement à la pince, collerette épithéliale		Erythèmes et atrophies Douleur provoquée Signe de la pince +
Pemphigus vulgaire : érosion post bulleuse	Multiple, peuvent confluer	Rouge sombre	Collerette épithéliale en cours de décollement		Douloureux: entraînent une dénutrition Signe de Nikolsky évocateur
Stevens Johnson et Lyell	Multiple, confluentes		Pseudo-membrane grisâtre		Extrêmement douloureuses : dysphagie, difficultés respiratoires et hyper sialorrhée

b.

4.2 Macules de la muqueuse buccale

4.2.1 Définitions

Les macules sont des lésions de taille variable, sans relief ni infiltration, constituées par une modification de la couleur de la muqueuse.¹¹⁰

On distingue plusieurs types de macules :

- Macules érythémateuses : Taches rouges qui s'effacent à la vitropression, conséquence d'une hyperhémie inflammatoire du chorion.
- Macules vasculaires : Taches rougeâtres ou bleuâtres s'effaçant à la vitropression, conséquence de dilatations vasculaires.
- Macules purpuriques : Taches rouge foncé ne s'effaçant pas à la vitropression, consécutives à l'extravasation de sang (globules rouges) dans le chorion.
- Macules pigmentaires : Taches ne s'effaçant pas à la vitropression dues à l'accumulation de pigments dans le chorion.
- Macules achromiques : Taches dépigmentées en conséquence d'une diminution de la quantité de pigment mélanique.

¹¹⁰ Bernard, Carrel, et Kuffer, « Démarche diagnostique en médecine buccale ».

4.2.2 Macules caractéristiques de pathologies graves

Tableau 2 : Caractéristiques cliniques des macules résultant de pathologies graves

Pathologie	Nombre d'éléments	Forme	Teinte	Localisation principale	Signes associés
<i>Thrombopénie : Purpura pétéchiol</i>	Multiplés	Punctiforme	Rouge au bleu pourpre	Palais	Ne s'effacent pas à la vitropression
<i>Maladie de Rendu Osler</i>	Multiplés	Télangiectasie : réseau de capillaire distendu ou angiome stellaire	Rouge	Lèvre, langue, joues, gencive	S'effacent à la vitropression
<i>Sarcome de Kaposi</i>	Multiplés	Lésions de petite taille : inférieure à 3cm	Rouge bleu violacé ou noir	Palais dur, gencive et dos de la langue	Ne disparaissent pas à la vitropression Indolore Lésion avancée : nodulaire, ulcérée et douloureuse
<i>Mélanome</i>	Isolée	Lésion asymétrique, bords irréguliers	Brune à noire	Palais dur, gencive	Peut évoluer en augmentant de volume, peut s'ulcérer

Source : Auteur

4.3 Lésions blanches et kératoses de la muqueuse buccale

La couleur rose de la muqueuse buccale est due à la présence de vaisseaux dans le chorion, visibles par transparence. Toute modification de la transparence de l'épithélium ou du chorion donne une aspect blanc à la muqueuse et est toujours pathologique.

Le terme de kératose n'est pas forcément adapté à toutes les lésions blanches. En effet, il précise uniquement la présence de kératine retrouvée à l'examen histologique de la lésion. Il doit donc être complété de l'étiologie de cette dernière.

La leucoplasie buccale est définie comme une tache ou une plaque blanche qui ne peut être caractérisée cliniquement ou histologiquement par aucune autre maladie et qui n'est associée à aucun agent causal physique ou chimique à l'exception du tabac.

4.3.1 Caractéristiques des lésions blanches manifestations de pathologies générales graves

La leucoplasie orale chevelue est une lésion blanche ayant pour origine une infection à EBV rencontrée quasi exclusivement chez les patients atteints du VIH, mais également chez les patients fortement immunosupprimés tels que les transplantés.

Elle se présente sous la forme d'une plaque kératosique d'aspect chevelu, indolore, ne se détachant pas au grattage. Elle est principalement située sur le bord latéral de la langue. Sa présence inexplicée doit faire évoquer une immunodépression sévère.

4.3.2 Signes spécifique de gravité d'une lésion blanche ¹¹¹

Devant une lésion blanche idiopathique (leucoplasie), plusieurs éléments doivent alerter le chirurgien-dentiste sur une éventuelle transformation maligne :

- Interrogatoire :
Apparition d'une douleur (sur une lésion initialement indolore) ;
- Palpation exobuccale et endobuccale :
Présence d'une adénopathie ou d'une induration suspecte ;
- Inspection visuelle de la lésion :
Modification de la texture, de l'aspect, du relief ou de l'étendue.
Aspect inhomogène

¹¹¹ Moreau et al., « Les leucoplasies buccales: des lésions potentiellement malignes ».

Face à de tels signes, le praticien devra réaliser une biopsie à la recherche de signes histologiques de dysplasie ou orienter le patient vers un service spécialisé.

4.4 Vésicules et bulles de la muqueuse buccale

4.4.1 Définitions

Les bulles et les vésicules résultent d'un décollement circonscrit de l'épithélium. Elles contiennent une sérosité claire ou hémorragique. Les vésicules ont un diamètre de quelques millimètres alors que les bulles ont une taille dépassant un centimètre de diamètre.

Le toit de la vésicule ou de la bulle est très fragile. Il est rarement possible de les observer intactes : la lésion se présente donc le plus souvent comme une érosion post-bulleuse.

4.4.2 Signes spécifiques de gravité des lésions bulleuses

Les dermatoses bulleuses peuvent être graves par le risque de surinfection, de déshydratation ou de dénutrition qu'elles engendrent, en fonction de l'étendue des lésions ou du terrain.

Les signes de gravité des lésions bulleuses sont : ¹¹²

- Lésions bulleuses étendues ;
- Existence d'une atteinte muqueuse ;
- Suspicion de toxidermie bulleuse ;
- Signe de Nikolsky sur une surface étendue : décollement cutané provoqué par le frottement appuyé de la peau saine ;
- Signes de retentissement systémique : déshydratation, hypotension, tachycardie, fièvre élevée, oligurie.

4.5 Les hypertrophies gingivales

4.5.1 Définition

Une hypertrophie gingivale résulte d'une prolifération des tissus mous. Il est le plus souvent secondaire à une augmentation du tissu conjonctif, plus rarement de l'épithélium.

¹¹² Lapeyre-Liénard et Joly, « Dermatoses bulleuses ». ».

4.5.2 Caractéristiques des hypertrophies gingivales manifestations de maladies générales graves¹¹⁴

Tableau 3 : Caractéristiques cliniques des hypertrophies gingivales rencontrées dans les maladies graves

Pathologie	Forme	Aspect	Consistance	Teinte	Localisation	Signes associés
Maladie de Wegener	Diffuse	Aspect Framboisé	Granuleuse, friable	Rouge vif	Débute sur le versant vestibulaire au niveau des papilles interdentaires, puis de la gencive attachée. Secondairement : versant lingual ou palatin	Pétéchies visibles Ulcération persistantes
Leucémie	Localisée ou diffus	Gencive gonflée, lisse	Spongieuse ou ferme	Rouge vif au violet foncé	Papilles interdentaires	pâleur de la muqueuse purpura ulcération nécrotique
Métastase buccale	Localisé	Aspect de granulome pyogénique ou d'épulis fibreux			Gencive attachée et langue	

Source : auteur

4.5.3 Signes de gravité des hypertrophies gingivales

De nombreuses étiologies peuvent être à l'origine d'une hypertrophie gingivale. Il conviendra en premier lieu d'éliminer une cause évidente (origine bucco dentaire, traitement médicamenteux inducteur, maladie génétique,...).

¹¹⁴ Sibaud et al., « Accroissements gingivaux : approche pragmatique ».

L'évaluation de l'hypertrophie gingivale reposera sur plusieurs facteurs :

- Délai d'apparition : aiguë ou chronique ;
- Forme : localisée (inférieure ou égale à 3 dents), régionale ou diffuse ;
- Localisation ;
- Aspect clinique ;
- Forme isolée ou symptômes associés.

L'Association

Hyperplasie gingivale + purpura + ulcération

doit faire évoquer une pathologie systémique grave (leucémie ou maladie de Wegener)
et induire une orientation RAPIDE dans un service spécialisé

Conclusion

La complexité sémiologique des pathologies de la muqueuse buccale et plus particulièrement des manifestations buccales des pathologies graves peut être à l'origine de difficultés diagnostiques conséquentes notamment pour les praticiens non spécialistes, responsables d'une errance diagnostique majeure et de l'aggravation du pronostic de ces pathologies.

L'objectif de ce travail était de concevoir un outil didactique issu des données de la littérature scientifique, à destination des chirurgiens-dentistes omnipraticiens permettant d'améliorer l'orientation et le diagnostic des patients atteints de maladies graves à expression buccale.

Le diagnostic de telles lésions buccales repose sur une démarche diagnostique standardisée, centrée sur l'analyse de la lésion élémentaire, à l'instar de celle pratiquée en dermatologie. Dans cette optique, les outils diagnostiques proposés à la suite de ce travail ont été définis d'après les groupes nosologiques classés selon la lésion élémentaire. Ainsi, la connaissance de critères sémiologiques de gravité pour chaque type de lésion élémentaire devrait permettre au praticien non spécialiste d'évoquer une pathologie grave sous-jacente et d'adresser rapidement le patient pour une prise en charge spécialisée, limitant ainsi l'errance diagnostique -malheureusement majeure- associée à de telles pathologies.

De tels outils s'inscrivent dans une démarche d'amélioration de la compétence diagnostique des praticiens de premier recours, élément *sine qua non* de l'amélioration de la prise en charge médicale des patients. A ce titre, l'essor de la bio-informatique et des logiciels d'aide au diagnostic devrait permettre à terme de faciliter la prise en charge des patients en Pathologie de la Muqueuse Buccale pour des praticiens non spécialistes.

Par ailleurs, l'intérêt pédagogique de tels outils est également non négligeable, permettant de centrer l'enseignement des pathologies de la muqueuse buccale sur les signes de gravité que tout praticien se doit de maîtriser.

Bibliographie

- Agbo-Godeau, S., et J.-E. Fleury. « Syphilis buccale ». *EMC Médecine buccale*. [28-360-M-10]. Paris: Elsevier Masson, 2014. https://www-em--premium-com.frodon.univ-paris5.fr/showarticlefile/884863/28-53908_plus.pdf.
- Al-Johani, K.-A., S. Fedele, et S.-R. Porter. « Oral medicine: erythema multiforme and related disorders ». *Oral surgery, oral medicine, oral pathology, oral radiology and endodontology* 103, n° 5 (2007): 642-54. doi:10.1016/j.tripleo.2006.12.008.
- Andersen, A., M. Pessoa, A. Beltramini, S. Da Costa, K. Milojevic, A. Nédelec Jaffuel, R. Ruiz Almenar, et J.-L. Ricome. « Caractéristiques des interventions Smur pour iatrogénie médicamenteuse ». *Journal européen des urgences* 21 (2008): A206. doi:10.1016/j.jeur.2008.03.357.
- Augustine, D., B. Sekar, R. Thiruneervannan, M. Sundhar, D.-V. Kumar Reddy, et S.-G. Patil. « Primary oral non-hodgkin's lymphoma : a clinicopathologic study with immunohistochemical analysis ». *Journal of international society of preventive & community dentistry* 4 (2014): S68-71. doi:10.4103/2231-0762.144603.
- Barry, B., P. Géhanno, et S. Matheron. « Manifestations ORL observées au cours de l'infection par le virus de l'immunodéficience humaine ». *EMC Oto-rhino-laryngologie*. [20-956-A-10]. Paris: Elsevier Masson, 1996. <https://www-em--premium-com.frodon.univ-paris5.fr/article/1381/resultatrecherche/1>.
- Barthélémy, I., J.-P. Sannajust, P. Revol, et J.-M. Mondié. « Cancers de la cavité buccale : préambule, épidémiologie, étude clinique ». *EMC Médecine buccale*. [28-555-G-10]. Paris: Elsevier Masson, 2008. <https://www-em--premium-com.frodon.univ-paris5.fr/showarticlefile/189381/28-53319.pdf>.
- Baujat, B., S. Périé, E. Bardet, et J.-L. Guily. « Cancers de la cavité orale. Mise au point Sous l'égide de l'Intergroupe ORL ». *Bulletin du cancer* 101, n° 5 (2014): 424-28. doi:10.1684/bdc.2014.1963.
- Baumelou, E. « Neutropénies, agranulocytoses ». *EMC AKOS (traité de médecine)*. [4-0060]. Paris: Elsevier, 1998. <https://www-em--premium-com.frodon.univ-paris5.fr/showarticlefile/2860/tm-18833.pdf>.
- Beauvillain de Montreuil, C., M.-H. Tessier, et J. Billet. « Pathologie bénigne de la muqueuse buccale ». *EMC Oto-rhino-laryngologie*. [20-624-A-10]. Paris: Elsevier Masson, 2012. <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0246035112559337>.
- Bergez, M., N. Bénillan, P. Becouarn-Gerson, M. Biais, et K. Nouette-Gaulain. « Une nécrolyse épidermique toxique à en perdre ses dents ». *Anesthésie & Réanimation* 1, n° 4 (2015): 342-46. doi:10.1016/j.anrea.2014.10.003.
- Bernard, J.-P., J.-P. Carrel, et R. Kuffer. « Démarche diagnostique en médecine buccale ». *Réalités cliniques* 8, n° 2 (1997): 115-24.

- Bonnotte, B. « Physiopathologie des maladies auto-immunes ». *La Revue de médecine interne* 25, n° 9 (2004): 648-58. doi:10.1016/j.revmed.2004.02.003.
- Bouletreau, P., N. Froget, A. Gleizal, et P. Breton. « Affections du plancher de la bouche ». *EMC Médecine buccale*. [28-285-V-10]. Paris: Elsevier Masson, 2008. <https://www-em--premium-com.frodon.univ-paris5.fr/showarticlefile/189351/28-53242.pdf>.
- Bozec, A., G. Poissonnet, P. Mahdyoun, et O. Dassonville. « Cancers du plancher buccal ». *EMC Oto-rhino-laryngologie*. [20-627-D-10]. Paris: Elsevier Masson, 2008. <https://www-em--premium-com.frodon.univ-paris5.fr/showarticlefile/181793/20-46964.pdf>.
- Brette, M.-D., et J.-P. Monteil. « Manifestations oto-rhino-laryngologiques des hémopathies de l'adulte ». *EMC Oto-rhino-laryngologie*. [20-915-A-10]. Paris: Elsevier Masson, 2003. <https://www-empremiumcom.frodon.univparis5.fr/article/23647/resultatrecherche/4>.
- Cedef. « Ulcération ou érosion des muqueuses orales et/ou génitales ». *Annales de dermatologie et de vénéréologie* 142 (2015): S253-58. doi:10.1016/j.annder.2015.04.006.
- Chbicheb, S., F. Hakkou, et W. El wady. « Troubles de l'hémostase: manifestations buccales et prise en charge ». *EMC Médecine buccale*. [28-005-F-10]. Paris: Elsevier Masson, 2013. https://www-em--premium-com.frodon.univ-paris5.fr/showarticlefile/848791/28-62215_plus.pdf.
- Com-Ruelle, L., T. Lecomte, P. Le Fur, A. Mizrahi, C. Sermet, et CREDES. « Un indicateur de gravité des maladies : enquête sur la santé et les soins médicaux France 1991-1992 », 1997. <http://www.irdes.fr/Publications/Rapports1997/rap1189.pdf>.
- Coulon, J.-P., et E. Piette. « Tuberculose ». *EMC Médecine buccale*. [28-365-B-10]. Paris: Elsevier Masson, 2008. <https://www-em--premium-com.frodon.univ-paris5.fr/showarticlefile/189358/28-53430.pdf>.
- Curatolo, N., et T. Cudennec. « 4/10 latrogénie médicamenteuse chez le sujet âgé ». *Soins Gérontologie* 18, n° 102 (2013): 45-46. doi:10.1016/j.sger.2013.04.008.
- De Goede, A.-L., A.-G. Vulto, A.-D.-M.-E. Osterhaus, et R.-A. Gruters. « Comprendre L'infection Par VIH Dans L'objectif D'un Vaccin Thérapeutique. Première Partie : Épidémiologie et Pathogénèse de L'infection Par Le VIH ». *Annales Pharmaceutiques Françaises* 73, n° 2 (2015): 87-99. doi:10.1016/j.pharma.2014.11.002.
- Declerck, D., et F. Vinckier. « Oral complications of leukemia ». *Quintessence International* 19, n° 8 (1988): 575-83.
- Delobel, J. « Thrombopénies : (à l'exception des purpuras thrombopéniques idiopathiques et des purpuras thrombotiques thrombocytopéniques) ». *EMC Hématologie*. [13-020-B-10]. Paris: Elsevier Masson, 1997. <https://www-em--premium-com.frodon.univ-paris5.fr/article/856/resultatrecherche/1>.
- Duffau, P., E. Lazarro, et J.-F. Viallard. « Maladie de Rendu-Osler ». *La Revue de médecine interne* 35, n° 1 (2014): 21-27. doi:10.1016/j.revmed.2013.02.022.
- Dupin, N., et D. Fahri. « Syphilis ». *La presse médicale* 42, n° 4 (2013). doi:http://dx.doi.org/10.1016/j.lpm.2012.09.024.

- Ejeil, A.-L., F. Gaultier, et S.-M. Dridi. « Dépistage des dermatoses bulleuses auto-immunes: le rôle de l'odontologiste ». *L'information dentaire* 95, n° 18/19 (2013): 2-9.
- Fatahzadeh, M. « Timely recognition of pemphigus vulgaris by dental professionals ». *Quintessence internationale* 44, n° 7 (2013): 521-30. doi:10.3290/j.qi.a29614.
- Fortuna, G., et M.- T. Brennan. « Systemic Lupus Erythematosus ». *Dental clinics of North America* 57, n° 4 (2013): 631-55. doi:10.1016/j.cden.2013.06.003.
- Francès, C. « Manifestations cutanées des lupus érythémateux ». *EMC Dermatologie*. [98-495-A-10]. Paris: Elsevier Masson, 2008. <https://www-em--premium-com.frodon.univ-paris5.fr/showarticlefile/195767/98-44802.pdf>.
- Gleizal, A., O. Merrot, et P. Bouletreau. « Affections vélopalatines ». *EMC Médecine buccale*. [28-290-G-10]. Paris: Elsevier Masson, 2008. <https://www-em--premium-com.frodon.univ-paris5.fr/showarticlefile/189352/28-53243.pdf>.
- Godeau, B., et P. Bierling. « Thrombopénies ». *EMC AKOS (traité de médecine)*. [4-0080]. Paris: Elsevier Masson, 2012. <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1634693912562733>.
- Hirshberg, A., A. Shnaiderman-Shapiro, I. Kaplan, et R. Berger. « Metastatic tumours to the oral cavity : pathogenesis and analysis of 673 cases ». *Oral oncology* 44, n° 8 (2008): 743-52. doi:10.1016/j.oraloncology.2007.09.012.
- Hopp, R.-N, D.-C de Siqueira, M. Sena-Filho, et J. Jorge. « Oral vascular malformation in a patient with hereditary hemorrhagic telangiectasia: a case report: sclerotherapy for vascular lesion in a patient with hht ». *Special care in dentistry* 33, n° 3 (2013): 150-53. doi:10.1111/j.1754-4505.2011.00218.x.
- Kuffer, R., et J. Samson. « Pathologie buccale ». *EMC Oto-rhino-laryngologie*. [20-624-A-10]. Paris: Elsevier Masson, 1994. <https://www-em--premium-com.frodon.univ-paris5.fr/article/1300/resultatrecherche/1>.
- Lapeyre-Liénard, H., et P. Joly. « Dermatoses bulleuses ». *EMC AKOS (traité de médecine)*. [2-0715]. Paris: Elsevier Masson, 2009. <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1634693909514640>.
- Lazarro, E., C. Richez, et J. Seneschal. « Lupus érythémateux systémique ». *EMC Appareil locomoteur*. [14-244-A-10]. Paris: Elsevier Masson, 2014. https://www-em--premium-com.frodon.univ-paris5.fr/showarticlefile/918265/14-63676_plus.pdf.
- Lévy, G. « Notions de physiologie et d'exploration de l'hémostase ». *EMC Anesthésie-Réanimation*. [36-657-K-10]. Paris: Elsevier Masson, 1995. <https://www-em--premium-com.frodon.univ-paris5.fr/article/8889/resultatrecherche/5>.
- Lourenço, S.-V., et M.-M.-S. Nico. « Strawberry gingivitis : an isolated manifestation of Wegener's granulomatosis? ». *Acta dermato-venereologica* 86, n° 1 (2006): 90-91.
- Maschino, F., J. Guillet, R. Curien, G. Dolivet, et P. Bravetti. « Oral metastasis : a report of 23 cases ». *International journal of oral & maxillofacial surgery* 42, n° 2 (2013): 164-68. doi:10.1016/j.ijom.2012.10.029.
- Moreau, N., et M. Montefiore. « Diagnostic et prise en charge du pemphigus vulgaire en médecine bucco-dentaire ». *Le chirurgien dentiste de France*, n° 1693-1694 (2016): 43-47.

- Moreau, N., E Vaucard, A.-L. Ejeil, F. Gaultier, et S.-M. Dridi. « Les leucoplasies buccales: des lésions potentiellement malignes ». *Le fil dentaire*, n° 73 (2012): 14-17.
- Pagnoux, C., et L. Teixeira. « Granulomatose de Wegener ». *La Presse Médicale* 36, n° 5 (2007): 860-74. doi:10.1016/j.lpm.2007.02.015.
- Patton, L. « Oral lesions associated with human immunodeficiency virus disease ». *Dental clinic of North America*, clinical approaches to oral mucosal disorders: part I, 57, n° 4 (2013): 673-98.
- Perronnin, M., L. Rochaix, et S. Tubeuf. « Construction d'un indicateur continu d'état de santé agréant risque vital et incapacité ». *Question d'économie de la santé*, n° 107 (2006): 1-8.
- Robert, J.-M., S vichova, B delannoy, T. Quadiri, et J.-J Lehot. « Le patient immunodéprimé ». *EMC Médecine buccale*. [28-865-B-10]. Paris: Elsevier Masson, 2009. https://www-em--premium-com.frodon.univ-paris5.fr/showarticlefile/213121/28-53469_plus.pdf.
- Scully, C., et J. Bagan. « Oral squamous cell carcinoma overview ». *Oral oncology* 45, n° 4-5 (2009): 301-8. doi:10.1016/j.oraloncology.2009.01.004.
- Scully, C., et S. Flint. *Maladies de la bouche et maladies générales à manifestations buccales*. Paris: Medsi/McGraw-Hill, 1989.
- Sibaud, V., E. Vigarios, S. Tavitian, P. Cougoul, C. de Bataille, F. Campana, et J.-C. Fricain. « Accroissements gingivaux : approche pragmatique ». *Annales de dermatologie et de vénéréologie* 143, n° 6-7 (2016): 467-81. doi:10.1016/j.annder.2016.04.003.
- Sin, C., H. Lapeyre, P. Martel, et P. Joly. « Pemphigus ». *EMC Dermatologie*. [98-250-A-10]. Paris : Elsevier Masson, 2011. <http://www.em-premium.com.frodon.univ-paris5.fr/article/612541/resultatrecherche/1>.
- Solar, A.-A., et R.-C.-K. Jordan. « Soft tissue tumors and common metastases of the oral cavity ». *Periodontology 2000* 57, n° 1 (2011): 177-97. doi:10.1111/j.1600-0757.2011.00388.x.
- Vaillant, L. « Maladies bulleuses auto-immunes de la muqueuse buccale ». *Revue de stomatologie et de chirurgie maxillo faciale* 100, n° 5 (1999): 230-39.
- Vaillant, L., et B. Hüttenberger. « Maladies bulleuses acquises de la muqueuse buccale ». *Revue de stomatologie et de chirurgie maxillo faciale* 106, n° 5 (2008): 287-97.
- Védrine, L., S. Le Moulec, C. Chargari, T. Fagot, et O. Bauduceau. « Chimiothérapie des cancers de la cavité orale ». *EMC Médecine buccale*. [28-555-M-10]. Paris : Elsevier Masson, 2008. <https://www-em--premium-com.frodon.univ-paris5.fr/showarticlefile/189382/28-53320.pdf>.
- Wetterwald, E., O. Chosidow, N. Bachot, et J.-C. Roujeau. « Syndrome de Lyell (nécrolyse épidermique toxique) ». *EMC Dermatologie*. [98-270-A-10]. Paris : Elsevier Masson, 2001. <https://www-em--premium-com.frodon.univ-paris5.fr/article/910/resultatrecherche/1>.

Table des figures

Figure 1 : Ulcération neutropénique de la tubérosité maxillaire et du voile du palais	14
Figure 2 : Leucoplasie orale chevelue du bord de la langue.....	15
Figure 3 : Sarcome de Kaposi localisé sur la muqueuse palatine	16
Figure 4 : Pétéchies sur la muqueuse labiale supérieure chez un patient présentant une thrombopénie	19
Figure 5 : Télangiectasies sur la langue et la gencive chez un patient atteint de la maladie de Rendu Osler.....	20
Figure 6 : Carcinome épidermoïde de forme ulcérée de la joue gauche	22
Figure 7 : Carcinome épidermoïde de forme végétante de la crête édentée mandibulaire.....	22
Figure 8 : Mélanome localisé au palais	25
Figure 9 : Métastase d'un sarcome au niveau de la gencive mandibulaire	26
Figure 10 : Hyperplasie gingivale chez un patient atteint de leucémie	29
Figure 11 : Chancre tuberculeux de la muqueuse génienne	31
Figure 12 : Chancre syphilitique de la langue	33
Figure 13 : Pemphigoïde cicatricielle gingivale (a), signe de la pince (b)	35
Figure 14 : Lésions endobuccales du pemphigus vulgaire.....	37
Figure 15 : Aspect d'hypertrophie gingivale framboisée chez un patient atteint de la maladie de Wegener	39
Figure 16 : Lésions érosives au cours d'un lupus érythémateux.....	40
Figure 17 : Ulcérations orales du syndrome de Stevens-Johnson.....	43
Figure 18 : Outil d'aide au diagnostic d'une ulcération/érosion évocatrice d'une pathologie grave : arbre décisionnel (a) et caractéristiques des pathologies causales (b)	49

Table des tableaux

Tableau 1: Définition et classification de l'EP, NET et SJS	41
Tableau 2 : Caractéristiques cliniques des macules manifestations de pathologies graves	52
Tableau 3 : Caractéristiques cliniques des accroissements gingivaux rencontrés dans les maladies graves.....	55

Vu, le Directeur de thèse

Vu, le Doyen de la Faculté de Chirurgie dentaire
de l'Université Paris Descartes

Docteur Nathan MOREAU

Professeur Louis MAMAN

Vu, le Président de l'Université Paris Descartes
Professeur Frédéric DARDEL
Pour le Président et par délégation,

Le Doyen Louis MAMAN

Critères sémiologiques de gravité des lésions de la muqueuse buccale

Résumé :

La muqueuse buccale peut être le siège de nombreuses pathologies de gravité et sévérité variables, qu'elles soient propres à la cavité buccale ou les manifestations oro-faciales de pathologies sous-jacentes. Cette diversité étiologique se traduit par une diversité sémiologique rendant le diagnostic des pathologies de la muqueuse buccale extrêmement complexe. Un retard dans le diagnostic de certaines pathologies malignes mais aussi des pathologies générales ou systémiques peut s'avérer lourd de conséquences et grever le pronostic final de ces patients.

A travers une analyse de la littérature scientifique, ce travail propose de colliger et d'étudier de façon didactique les pathologies de la muqueuse buccale pouvant mettre en jeu le pronostic vital du patient à plus ou moins court terme, afin d'en ressortir les signes cliniques évocateurs de gravité et/ou de malignité.

La connaissance de ces signes cliniques devrait permettre une orientation et une prise en charge plus précoce de ces patients.

Discipline :

Médecine buccale

Mots clés fMesh et Rameau :

Diagnostic buccal -- Dissertations universitaires ; Diagnostic différentiel -- Dissertations universitaires ; Manifestations buccales des maladies -- Thèses et écrits académiques

Université Paris Descartes
Faculté de Chirurgie dentaire
1, rue Maurice Arnoux
92120 Montrouge