



HAL
open science

La fibromatose gingivale : illustration d'un cas

Cécile Parat

► **To cite this version:**

Cécile Parat. La fibromatose gingivale : illustration d'un cas. Sciences du Vivant [q-bio]. 2019. dumas-02293115

HAL Id: dumas-02293115

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-02293115>

Submitted on 20 Sep 2019

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

THÈSE POUR L'OBTENTION DU DIPLOME D'ÉTAT DE DOCTEUR EN CHIRURGIE DENTAIRE

Année : 2019
Thèse N°: 29007

PARAT Cécile

Née le 14/02/1993 à Ploemeur

Thèse soutenue le 19 Juin 2019

Devant le jury composé de :

Monsieur Hervé Boutigny-Vella

Professeur des Universités, Brest / Président

Monsieur Hervé Foray

Maître de Conférences des Universités, Brest / Directeur

Madame Frédérique d'Arbonneau

Maître de Conférences des Universités, Brest / Assesseur

Madame Gwenola Ferrec

Assistante des Universités, Brest / Assesseur

Madame Florence Sand

Praticien attaché, Brest / invitée



FACULTÉ
D'ODONTOLOGIE

UNIVERSITÉ DE BRETAGNE OCCIDENTALE

PRESIDENT

Monsieur Matthieu GALLOU

DIRECTEUR GENERAL DES SERVICES

Madame Brigitte BONIN

CORPS PROFESSORAL DE L'U.F.R. D'ODONTOLOGIE DE BREST

Année Universitaire 2018-2019

DOYEN

Monsieur Reza ARBAB-CHIRANI

PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS

S57 Parodontologie
VELLA

Monsieur Hervé BOUTIGNY-

S57 Chirurgie Orale

Madame Sylvie BOISRAME

S57 Biologie Orale

Monsieur Jacques-Olivier PERS

S58 Dentisterie Restauratrice, Endodontie

Monsieur Reza ARBAB-CHIRANI

MAITRES DE CONFÉRENCES DES UNIVERSITÉS

S56 Odontologie Pédiatrique

Monsieur Hervé FORAY

S56 Odontologie Pédiatrique

Madame Frédérique d'ARBONNEAU

S56 Prévention, Epidémiologie, Economie Santé, Odonto légale

Monsieur Alain ZERILLI

S56 Prévention, Epidémiologie, Economie Santé, Odonto légale

Monsieur Bertrand PIVER

S57 Biologie Orale

Mademoiselle Laëtitia LE POTTIER

S58 Dentisterie Restauratrice, Endodontie

Madame Valérie CHEVALIER-HERISSET

S58 Dentisterie Restauratrice, Endodontie

Madame Karen VALLAEYS

S58 Prothèses

Monsieur Vincent JARDEL

S58 Fonction-Dysfonction, Imagerie, Biomatériaux

Madame Céline BODERE

ASSISTANTS

S56 Odontologie pédiatrique

Madame Caroline DARBIN

S57 Biologie Orale

Monsieur Jean-Éric ALARD

S57 Chirurgie Orale

Madame Emilie HASCOET

S57 Chirurgie Orale

Madame Héloïse HERRY

S57 Parodontologie

Madame Gwenola FERREC

S57 Parodontologie

Madame Camille FRAMERY

S58 Dentisterie Restauratrice, Endodontie

Monsieur Kevin-John FOUILLEN

S58 Dentisterie Restauratrice, Endodontie

Monsieur Arthur SCHMOUCHKOVITCH

S58 Prothèses

Madame Coralie BURLE

S58 Prothèses

Madame Fanny BASSE

ASSISTANTS ASSOCIES

S58 Fonction-Dysfonction, Imagerie, Biomatériaux

Madame Anaïs BONNABESSE

S58 Prothèses

Madame Juliette COAT

A notre président du jury,

Monsieur le Professeur Hervé Boutigny-Vella

Professeur des Universités, U.F.R d'Odontologie de Brest

Praticien Hospitalier

Vous nous faites l'honneur de présider cette thèse et nous vous en remercions. Soyez assuré de notre reconnaissance et de notre respect pour l'enseignement que vous nous avez dispensé.

A notre directeur de thèse,

Monsieur le Docteur Hervé Foray,

Maitre de Conférences des Universités, U.F.R d'Odontologie de Brest

Praticien hospitalier

Nous vous remercions d'avoir accepté de diriger ce travail. Merci milles fois pour votre patience et votre disponibilité, ainsi que pour votre pédagogie durant toutes ces années.

A notre jury

Madame le Docteur Frédérique d'Arbonneau

Maitre de Conférences des Universités, U.F.R d'Odontologie de Brest

Praticien hospitalier

Nous sommes très reconnaissantes pour la spontanéité avec laquelle vous avez accepté de siéger à ce jury. Soyez assurée de notre reconnaissance pour la qualité de votre enseignement.

A notre jury

Madame le Docteur Gwenola Ferrec

Assistante hospitalo-universitaire, U.F.R d'Odontologie de Brest

Nous vous remercions d'avoir accepté de participer au Jury. Soyez assurée de notre gratitude pour votre investissement et vos corrections tout au long de ce travail de fin d'étude.

A notre jury

Madame le Docteur Florence Sand

Praticien attaché

Vous nous avez fait l'honneur de nous accompagner le long de ce travail de fin d'étude, veuillez trouver ici notre reconnaissance pour votre investissement et votre disponibilité. Merci pour tous ces conseils tant professionnels que personnels.

A mon père, ces quelques mots ne suffiront pas à retranscrire tout mon amour et mon admiration. Merci pour ta force et ton soutien.

A ma sœur, merci pour tes encouragements, je serai toujours là pour toi.

A ma mère, pour qui j'ai une pensée particulière à ce moment important de ma vie.

A Christine, bien plus qu'une tante, pour son amour et son soutien.

A mes amis d'enfance, Marion, Valentin, Floriane, Marie, Mari, Roman, Alan, Marc, Julie, Youna, dont les surnoms ne peuvent être cités. Je suis chanceuse de vous avoir à mes côtés depuis tant d'années. Votre amitié m'est précieuse.

A Julien, Than-san, Ewen et Quentin, une si belle amitié est née durant ces années d'études. Merci pour votre humour et vos encouragements.

A Jordan, pour sa patience héroïque durant cette dernière ligne droite.

A Fanny, que j'ai eu la chance de rencontrer pendant mes études.

A mes trois drôles de dames, Babeth, Régine et Christiane.

A la dream team.

A ma promotion.

A tous les enseignants de la faculté dentaire de Brest, que je remercie pour la qualité de leur enseignement et leur aide.

A René, Marie-Claire, Dédé et tout le personnel du service d'odontologie de Brest.

Je certifie sur l'honneur ne pas avoir repris pour mon propre compte des propos,
des citations, des illustrations déjà publiés.

BREST, le 19 Juin 2019

PARAT Cécile

Signature.

LA FIBROMATOSE GINGIVALE

—

ILLUSTRATION D'UN CAS

PLAN

INTRODUCTION	12
1. Description de la pathologie	13
1.1 Epidémiologie	13
1.1.1. Terminologie	13
1.1.2. Prévalence	14
1.1.1. Age d'apparition	15
1.1.2. Degré de sévérité	15
1.2 Motifs de consultation et signes cliniques.....	17
1.2.1. Motifs de consultation.....	17
1.2.2. Signes cliniques extra-oraux.....	17
1.2.3. Signes cliniques intra-oraux	22
1.2.4. Signes radiologiques	24
1.3 Conséquences	26
1.3.1. Esthétiques :.....	26
1.3.2. Fonctionnelles :	26
1.3.3. Infectieuses :	29
1.4 Evolution :	30
2. Génétique	31
3. Histopathologie	33
4. Illustration d'un cas.....	36
4.1. Démarche diagnostic.....	36
4.1.1. Diagnostic positif.....	36
4.1.1.1. Anamnèse	36
4.1.1.2. Examens cliniques.....	38
4.1.1.3. Examen complémentaire : radiologique.....	42
4.1.1.4. Autres examens complémentaires	42
4.1.2. Diagnostics différentiels.....	43
4.2. Bilan génétique.....	46
4.2.1. Examen clinique	46
4.2.2. Bilan malformatif :	47
4.3. Plan de traitement.....	49

4.3.1. Phase non chirurgicale.....	49
4.3.2. Phase chirurgicale :	49
4.3.3. Suivi :	56
5. Conclusion.....	60
6. Bibliographie :	61

INTRODUCTION

La fibromatose gingivale est une pathologie génétique rare et bénigne, caractérisée par une hyperplasie fibreuse lente et progressive de la gencive marginale, attachée et papillaire. Son apparition est le plus souvent en lien avec l'éruption des dents temporaires et/ou permanentes. De sévérité variable, elle peut recouvrir partiellement voir totalement les couronnes dentaires, engendrant un préjudice esthétique et de nombreux problèmes fonctionnels tel que des malocclusions, des difficultés à la mastication et des ulcérations traumatiques. Elle peut apparaître de manière isolée (transmission autosomique dominante) ou associée à plusieurs syndromes bien individualisés auxquelles s'ajoutent de nombreux signes extra-oraux (retard mental, hypertrichose, hépatosplénomégalie, épilepsie...). Le chirurgien-dentiste occupe un rôle central dans son diagnostic et dans sa prise en charge. Cette affection ne se résout pas spontanément et son traitement est surtout chirurgical. Cette thèse a pour but de décrire précisément cette pathologie peu connue ainsi que sa prise en charge à travers l'illustration d'un cas pris en charge au CHRU de Brest.

1. Description de la pathologie

1.1 : Epidémiologie

1.1.1. Terminologie

La fibromatose gingivale, anciennement connue sous le nom d'éléphantiasis gingival, est une pathologie retrouvée sous les termes de fibromatose gingivale congénitale, fibromatose gingivale idiopathique, hypertrophie gingivale héréditaire, ou encore gingivomatose. Cette maladie rare est décrite pour la première en 1856 par GODDARD et GROSS (Tripathi et al., 2014) et est classée par ARMITAGE en 1999 parmi les maladies gingivales d'origine génétique (Almiñana-Pastor et al., 2017).

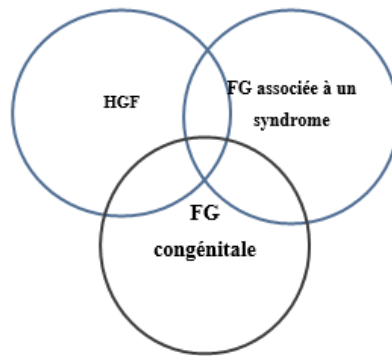
Définitions :

- Congénitale : une maladie congénitale est une maladie présente dès la naissance. « Congénitale » n'est pas synonyme d'héréditaire car elle n'est pas forcément d'origine génétique (c'est-à-dire liée à une anomalie des chromosomes ou de leurs gènes constitutifs).

- Héréditaire : qui se transmet selon les lois génétiques de l'hérédité.

La fibromatose gingivale (FG) peut se présenter comme héréditaire (FGH) et apparaitre en tant qu'entité isolée ou associée à certains syndromes (Gawron al., 2016a ; Fang et al., 2018). Différentes études menées sur des individus issus de différentes familles affectées ainsi qu'au sein d'une même famille ont pu mettre en cause plusieurs gènes responsables mais aucun n'est retrouvé systématiquement, c'est pourquoi la cause exacte reste indéterminée. Il faut également noter que dans 20% des cas, la fibromatose gingivale apparait de manière isolée, sans antécédent familial (Fang et al., 2018). Certains auteurs parlent donc de fibromatose gingivale idiopathique (FGI) plutôt que d'FGH lorsque la cause de la maladie reste indéterminée et qu'aucun antécédent n'a pu être décrit (Yadav et al., 2013 ; Dani et al., 2015). Cependant la FGI peut être issue d'une néo-mutation ou d'une FGH à transmission récessive. D'après ORPHANET : « Il peut arriver qu'une mutation récente, ou néomutation, se produise dans une cellule sexuelle d'un des deux parents. Si cette mutation est à l'origine d'un allèle pathologique dominant, bien qu'aucun des parents ne soit atteint, un ou plusieurs de leurs enfants peuvent être malades et transmettre la mutation à leur descendance. »

C'est pourquoi dans ce travail nous préférons parler de fibromatose gingivale (FG) sans préciser s'il s'agit d'une forme héréditaire ou idiopathique, qu'elle soit isolée ou associée à un syndrome car les aspects cliniques et histologiques restent identiques.



Figures 1.1 : Schéma illustrant les différentes fibromatoses gingivales.

1.1.2. Prévalence

La FG est une pathologie rare touchant indifféremment les hommes et les femmes. La prévalence la plus souvent retrouvée est de 1/750 000 (Pego et al., 2016).

Néanmoins, certains auteurs ont relevé une prévalence allant de 1/175 000 (He et Ping, 2012 ; Sibaud et al., 2016 ; Ferreira Gonçalves et al., 2018) à 1/135 000 (Dhadse et al., 2012 ; Ghartimagar et al., 2017) .

Lorsque la FG est associée à un syndrome, la prévalence est rapportée à celle du syndrome associé (Cf figure 1.8 : Tableau résumant les différents syndromes associés à la FG ainsi que leurs signes cliniques).

1.1.1. Age d'apparition

Rarement retrouvée dès la naissance (Breen et al., 2009; Pego et al., 2015), la FG coïncide le plus souvent avec l'éruption des premières dents permanentes, en denture mixte (Dhadse et al. 2012) mais peut également apparaître en denture temporaire (Gawron et al., 2016a).

La période d'apparition de la FG devra être identifiée. Certains auteurs proposent une description en fonction de l'âge ou de la dentition pendant lesquels apparaît la prolifération gingivale (Yadav et al., 2013 ; Pol et al., 2016) :

- Naissance
- Prééruptive (<6 mois) (Holzhausen et al., 2005)
- Dentition temporaire (de 6 mois à 6 ans)
- Dentition mixte (6 à 12 ans)
- Dentition permanente : adolescence (12-20 ans)
- Dentition permanente : adulte (20 ans ou plus)

Les conséquences fonctionnelles de la FG sont en corrélation avec la précocité de l'apparition. En effet, l'apparition précoce de la maladie a des répercussions directes sur l'éruption des futures dents, pouvant modifier le trajet d'éruption, voire provoquer la retenue ou l'inclusion de celles-ci.

1.1.2. Degré de sévérité

Selon l'Académie américaine de parodontologie (Armitage, 1999), on distingue :

- Grade 0 : Absence de gencive hyperplasique
- Grade I : Confinée à la paille inter-dentaire
- Grade II : Gencive papillaire et marginale atteintes
- Grade III : 3/4 ou plus de la couronne recouverte



Figure 1.2 : FG héréditaire à recouvrement coronaire partiel de grade II, chez une fillette de 11 ans (Gawron et al., 2016b).



Figure 1.3 : Patient âgé de 8 ans, atteint d'une fibromatose gingivale non syndromique de grade III (Gandhi et al., 2018).

Une autre classification tenant compte du recouvrement coronaire et précisant le recouvrement ou non occlusal a été proposée par (Chevalier, 2018) :

- Stade 0 : Absence de recouvrement coronaire.
- Stade 1 : Hyperplasie gingivale couvrant moins de la moitié de la couronne.
- Stade 2 : Hyperplasie gingivale couvrant entre plus de la moitié et la totalité de la couronne, et ne recouvrant pas la surface occlusale et/ou le bord incisif.
- Stade 3 : Hyperplasie gingivale recouvrant totalement la couronne.

1.2 : Motifs de consultation et signes cliniques

1.2.1. Motifs de consultation

Douleurs : ulcérations traumatiques.

Troubles fonctionnels :

- Difficultés à la mastication.
- Troubles de l'élocution.
- Troubles de la déglutition /nutrition.

Raisons esthétiques :

- Gencive « gonflée ».
- Malpositions dentaires, diastèmes, dents en éventails.

Absence de dents permanentes ou retard d'éruption.

Plus rarement une inquiétude face à la prolifération, et au caractère « pseudo-tumoral ».

1.2.2. Signes cliniques extra-oraux

Il n'y a pas de signes extra-oraux propres à la FG isolée, seuls les cas les plus graves peuvent créer un profil convexe associé à une incompetence labiale et/ou une protrusion bimaxillaire (Dani et al., 2015 ; Reddy et al., 2016).



(A)

(B)

Figure 1.4 A et B : Incompétence labiale(A) et protrusion bimaxillaire (B) chez un jeune patient atteint de FG non syndromique (Manoj et al., 2017).



Figure 1.5 : Photographie montrant le profil convexe chez un patient atteint de FG non syndromique (Gandhi et al., 2018).

Nombreux sont les syndromes polymalformatifs caractérisés par un phénotype dentofacial. Dans son article paru en 2014, Alliot-Licht rappelle que sur plus de 5000 syndromes d'origine génétique, une expression clinique bucco-dentaire est retrouvée dans plus de 900 de ces pathologies, et encourage ainsi le chirurgien-dentiste dans son rôle de dépistage, pour une prise en charge précoce (Figure 1.7).

La double origine embryologique de l'organe dentaire (crête neurale céphalique et ectoderme buccal) explique pourquoi les anomalies de l'organe dentaire peuvent faire partie d'un tableau clinique touchant d'autres organes.

Les anomalies fréquemment associées sont (Alliot-Licht et al., 2014) :

- Anomalies générales du squelette,
- Anomalies du crâne et de la face,
- Anomalies des pieds et des mains,
- Anomalies oculaires et auditives,
- Anomalies dermatologiques,
- Anomalies capillaires et des phanères,
- Anomalies psycho-cognitives.

Face à un signe d'alerte bucco-dentaire tel que la FG, la recherche de signes extra-oraux pouvant évoquer un syndrome génétique rare permet d'orienter le diagnostic (Figures 1.6 et 1.7).

Liste des signes extra-oraux à examiner et des questions à poser lorsque le patient présente un ou plusieurs signes d'alerte bucco-dentaires.

Type d'anomalie	Signes cliniques	Éléments à observer
Anomalies générales du squelette	Anomalie de taille Dysharmonie du corps	Gigantisme, nanisme Proportion des membres par rapport au reste du corps Forme du haut du corps Forme du thorax Déformations des membres Déformations du pied empêchant de prendre contact avec le sol
Anomalies du crâne	Malformations de la forme du crâne	Crâne trop petit Région occipitale trop grande avec aplatissement latéral de la tête Région postérieure trop grande
Anomalies de la face	Anomalies du nez Anomalies de la bouche Anomalies des yeux	Forme de la racine du nez, mais aussi des narines Largeur de la bouche, tonicité des lèvres et forme du philtrum Écartement des yeux, anomalies des diamètres de l'œil, forme de la pupille et forme des paupières (voir détails : Fig. 1) Couleur de la sclérotique (souvent bleutée ou grise)
Anomalies des doigts et des orteils	Anomalies de nombre Anomalies des phalanges Anomalies des ongles	Doigt ou orteil en trop, en moins ou soudés Doigt ou orteil de taille anormale et/ou déformé et/ou dévié Ongle déformé et/ou épaissi et/ou grisâtre ou verdâtre Séparation spontanée de l'ongle
Anomalies de la peau	Anomalies du derme et de l'épiderme	Peau anormalement épaisse Plaques décolorées Zone hémorragique Psoriasis
Anomalies du système pileux	Anomalies des cheveux Anomalies des poils et duvet Anomalies des sourcils Anomalies des cils	Cheveux rares, fins et courts Apparence laineuse, moirée, due à la torsion de chaque cheveu Chute générale ou partielle des cheveux ou du duvet Développement exagéré du système pileux Implantation basse des cheveux au niveau du front Sourcils anormalement fournis et/ou se rejoignant sur la ligne médiane Absence de l'extrémité distale (externe) des sourcils Cils anormalement fins

Figure 1.6 : Liste des signes extra-oraux à examiner lorsque le patient présente un ou plusieurs signes d'alerte bucco-dentaires (Alliot-Licht et al., 2014).

Type d'anomalie	Questions pouvant aider au diagnostic
Ostéogenèse imparfaite Hyperlaxité ligamentaire	Votre enfant a-t-il déjà eu des fractures osseuses ? Votre enfant a-t-il déjà eu des luxations ligamentaires ? Votre enfant est-il particulièrement souple, par exemple peut-il faire toucher son pouce sur son avant-bras ?
Dysplasie ectodermique	Votre enfant a-t-il une sudation normale par rapport aux enfants de son âge ? Votre enfant a-t-il des larmes lorsqu'il pleure ? Votre enfant a-t-il eu de fortes fièvres ? Les cheveux ou les ongles de votre enfant poussent-ils normalement ?
Déficit mental	Votre enfant a-t-il une scolarité normale par rapport aux enfants de son âge ? Votre enfant a-t-il des troubles du comportement ?
Surdit� et troubles oculaires	Votre enfant a-t-il des d�ficits des acquisitions ? Votre enfant entend-il bien ? Votre enfant a-t-il une photophobie ? Votre enfant porte-t-il des lunettes ?

Figure 1.7 : Questions à poser lorsque le patient présente un ou plusieurs signes d'alerte bucco-dentaires (Alliot-Licht et al., 2014).

SYNDROMES	GENE	PREVALENCE	SIGNES FREQUEMMENT RETROUVES	SIGNES PARFOIS RETROUVES
MUCOLIPIDOSE TYPE II (OMIM : 252500/ORPHA : 576)	GNPTAB	< 1/1 000 000	Retard de croissance Anomalies osseuses/squelettiques Dysmorphie faciale Peau indurée Retard de développement Cardiomégalie Hyperplasie gingivale	
SYNDROME D'AMEOGENESE IMPARFAITE - FIBROMATOSE GINGIVALE (OMIM : 614253 / ORPHA : 171836)	/	< 1/1 000 000	Fibromatose gingivale Amélogénèse imparfaite Calcifications pulpaire Retards d'éruptions dentaires	Retard mental
SYNDROME D'AMELOGENESE IMPARFAITE – NEPHROCALCINOSE (OMIM : 204690 / ORPHA : 1031)	FAM20A	<1/1 000 000	Amélogénèse imparfaite Absence ou retard d'éruptions dentaires Fibromatose gingivale Néphrocalcinose	
SYNDROME DE FIBROMATOSE GINGIVALE – DYSMORPHIE FACIALE (OMIM : 228560 / ORPHA : 2025)	/	<1/1 000 000	Fibromatose gingivale Dysmorphie faciale : macrocéphalie, sourcils épais avec synophris, hypertélorisme, fentes palpébrales orientées vers le bas, racine du nez aplatie, palais ogival,	
SYNDROME DE FIBROMATOSE GINGIVALE- HYPERTRICHOSE (OMIM : 135400 / ORPHA :20226)	ABCA5	/	Fibromatose gingivale Hypertrichose	Epilepsie Retard mental
SYNDROME DE RAMON (OMIM : 266270 / ORPHA : 3019)	/	<1/1 000 000	Chérubisme Fibromatose gingivale Déficience intellectuelle et épilepsie Retard de croissance Palais étroit Ostéolyses	Anomalies de la pigmentation rétinienne Hypertrichose généralisée Anomalies de l'émail Retards d'éruptions dentaires

Figure 1.8 : Tableau résumant les différents syndromes associés à la FG ainsi que leurs signes cliniques

SYNDROME DE JONES OMIM : 135550 / ORPHA : 2027	/	<1/1 000 000	Fibromatose gingivale Surdité neurosensorielle progressive	
SYNDROME DE MURRAY – PURETIC – DRESCHER SYNDROME DE FIBROMATOSE HYALINE JUVENILE (ORPHA : 228600 / ORPHA : 2028)	ANTXR2	<1/1 000 000	Douleurs sévères aux mouvements Contractures articulaires progressive Hyperpigmentation des macules/nodules au niveau des proéminences osseuses articulaires Papules nacréées (tête et cou) Fibromes hyalins sous-cutanés multiples Fibromatose gingivale Multiples destructions osseuses de type ostéolytique	Déficit intellectuel Hypersudation Hépatomégalie Risque de fractures augmenté Infections récurrentes Diarrhées
SYNDROME DE PRUNE-BELLY (OMIM : 100100 ORPHA : 3019)	CHRM3	/	Hypo-développement ou absence des muscles abdominaux Cryptorchidie Anomalies du tractus urinaire	
SYNDROME OCULO- DENTAIRE DE RUTHERFURD (OMIM : 180900 / ORPHA : 2709)	/	<1/1 000 000	Dystrophie cornéenne Fibromatose gingivale Retards d'éruptions dentaires	
SYNDROME DE ZIMMERMAN- LABAND (MIM : 135500 / ORPHA : 3473)	KCNH1 ATP6V1B2	/	Fibromatose gingivale Dysmorphie faciale : nez bulbeux, lèvres épaisses, grandes oreilles aux lobes épais Absence ou hypoplasie des ongles ou phalanges distales des mains et des pieds	Hyper extensibilité des petites articulations Hépatosplénomégalie Hypertrichose Surdité Déficit intellectuel léger
HYALINOSE SYSTEMIQUE INFANTILE (OMIM : 228600)	ANTRX2	<1/1 000 000	Signes similaires à la fibromatose hyaline juvéniles mais plus sévères Contractures des articulations, enflées et douloureuses Elasticité cutanée diminuée Épaississement généralisé de la peau avec hyperpigmentation Fibromatose gingivale Retard de croissance	

Figure 1.8 (suite) : Tableau résumant les différents syndromes associés à la FG ainsi que leurs signes cliniques (Chevalier, 2018).

1.2.3. Signes cliniques intra-oraux

La gencive :

Cliniquement, la gencive de consistance ferme présente un aspect rosé peau d'orange, non hémorragique (Holzhausen et al., 2005).

La prolifération fibreuse concerne la gencive marginale, la gencive attachée et la papille inter-dentaire mais elle ne dépasse jamais la ligne muco-gingivale.

Indolore, elle ne présente pas de manière systématique de signe d'inflammation. Elle doit donc être distinguée des œdèmes inflammatoires causés par la plaque dentaire comme la gingivite. Cependant ce tissu fibreux s'étendant au-delà des dents, on parle de pseudo poches (on ne relève pas de perte d'attache) qui rendent l'hygiène bucco-dentaire difficile, favorisant ainsi l'accumulation de plaque dentaire. C'est pourquoi un saignement au sondage, des zones rougeâtres, ou des mobilités peuvent être associés, signant une inflammation pouvant parfois conduire à une atteinte parodontale « vraie » (Pol et al., 2016).

Dans les cas les plus graves, la gencive peut recouvrir partiellement voire totalement la surface occlusale des molaires et peut ainsi être traumatisée lors de la mastication, créant des douleurs et des ulcérations (Dani et al., 2015).

La FG peut toucher la totalité de l'arcade maxillaire et/ou mandibulaire, on parlera de forme symétrique. C'est la forme la plus couramment retrouvée. Plus rarement, on parlera de forme « nodulaire » lorsque la fibromatose est localisée (figure 1.9), affectant principalement les tubérosités maxillaires et la muqueuse linguale mandibulaire postérieure (Yadav et al., 2013 ; Gawron et al., 2016a ; Pol et al., 2016 ; Chevalier, 2018).



Figure 1.9 : Exemple de fibromatose de type nodulaire dans la région maxillaire postérieure (Gawron et al., 2016a).

Le palais :

Un palais ogival peut être observé, notamment dans les formes syndromiques.



Figure 1.10 : Palais ogival, photographie CHRU BREST.

Les dents

Fréquemment, les dents sont mal positionnées ce qui engendre des malocclusions telles des béances antérieures et des diastèmes. La gencive affectée est tellement fibreuse, qu'elle semble agir comme un mainteneur d'espace, ou dévier les trajets d'éruption, empêchant tout repositionnement physiologique secondaire. Une prise en charge orthodontique après l'exérèse de la gencive est souvent nécessaire (figure 1.11). De plus, lorsque la FG est associée à un syndrome, des anomalies dentaires peuvent apparaître (anomalie de nombre, de taille, de forme, de structure, de formation de la racine, d'éruption).

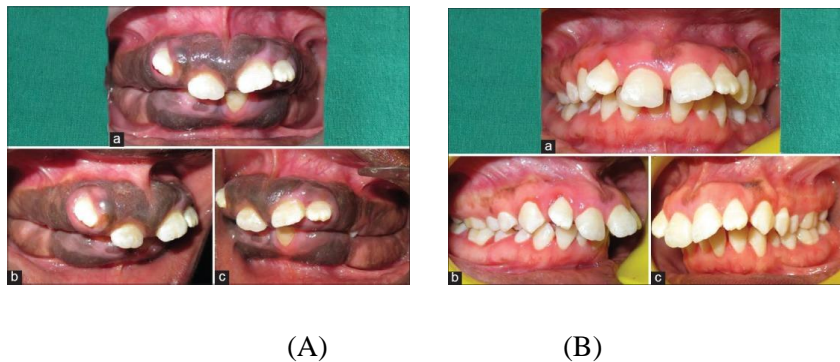


Figure 1.11 : Incisives en éventail, avant la chirurgie (A) et après chirurgie (B), (Siddeshappa et al., 2015).

1.2.4. Signes radiologiques

Afin de compléter l'examen clinique, des clichés radiographiques doivent être réalisés, nous avons à notre disposition :

- L'orthopantomogramme (OPT), afin d'établir la formule dentaire et ainsi écarter de possibles agénésies ou dents surnuméraires. La présence ou non de germes des troisièmes molaires sera aussi notée. Nous évaluerons aussi grâce à ce cliché le stade d'évolution des dents postérieures, et aurons une idée déjà assez précise de la présence ou non d'alvéolyse (Figures 1.12 et 1.14).
- Les clichés rétro-alvéolaires, peuvent nous être utiles à évaluer la position des dents sous gingivales, la présence ou non d'os alvéolaire au-dessus de celles-ci, et sa qualité. En cas de parodontite, ils resteront les clichés de choix pour quantifier l'atteinte parodontale et son suivi (Figure 1.15).
- Les clichés occlusaux, pour évaluer le stade de maturation des incisives, la formule dentaire dans cette zone, la panoramique pouvant être limitée dans le secteur antérieur, ou non indiquée en fonction de l'âge du patient (Figure 1.13).
- Des clichés rétro-coronaires, afin de rechercher et suivre les éventuelles lésions carieuses.

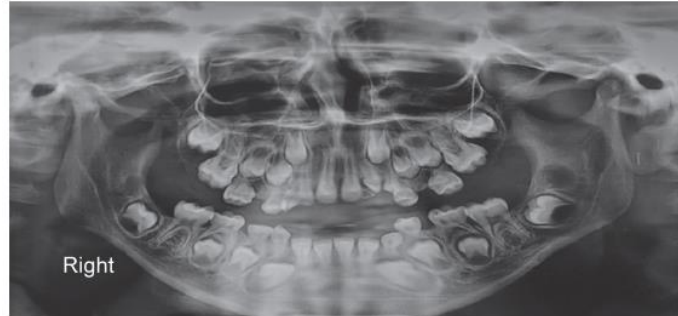


Figure 1.12 : Radiographie panoramique d'un patient âgé de 8 ans, atteint d'une fibromatose gingivale non syndromique. La formule dentaire est normale. Nous notons déjà la présence des cryptes des troisièmes molaires mandibulaires (Gandhi et al., 2018).

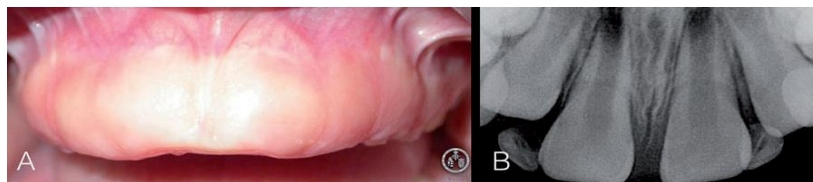


Figure 1.13 : Cliché occlusal confirmant la présence des dents infra-gingivales, les apex sont largement ouverts, il y a persistance de 52 et 62 au stade R terminal (Alminana-pastor et al., 2017).



Figure 1.14 : Radiographie panoramique montrant une perte osseuse au niveau de 14-15-16, chez un patient atteint d'une FG nodulaire. Pas d'agénésie, difficulté à la mise en place de 35 et 45 certainement due à la perte prématurée de molaires lactéales (Pol et al., 2016).

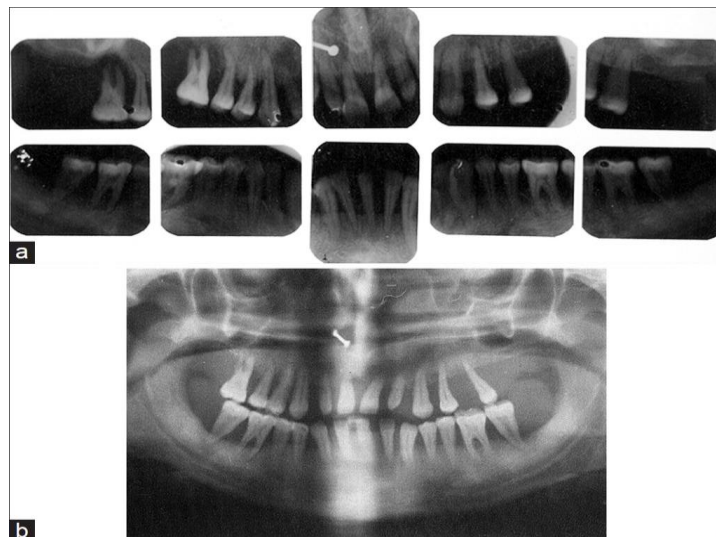


Figure 1.15 : Radiographie panoramique et bilan long-cône chez un patient atteint d'une FG associée à une parodontite agressive généralisée (Padmanabhan et Dwarakanath, 2013).

1.3 : Conséquences

La FG a des conséquences aussi bien psychologiques et esthétiques que fonctionnelles et/ou infectieuses (Holzhausen et al., 2005).

1.3.1. Esthétiques :

La FG peut atteindre psychologiquement et affecter l'estime de soi, la vie scolaire et familiale, par le déficit esthétique qu'elle représente.

L'importance du sourire dans notre société ne cesse de croître, il a un véritable rôle social (Lejoyeux, Flageul, 2013).

Les conséquences esthétiques et sociales sont la première doléance des patients.

1.3.2. Fonctionnelles :

Fréquemment retrouvées, nous citerons :

- Des malocclusions :

Le trajet d'éruption peut être dévié par la gencive hyper fibreuse. Elle exerce des forces empêchant le positionnement physiologique des dents. On retrouve souvent des incisives en éventail, des diastèmes très importants (Dani et al., 2015) (Figure 1.16).



Figure 1.16 : Diastèmes importants après chirurgie (Dani et al., 2015).

- Des dents retenues, incluses ou enclavées (Pignoly et al., 2016) :

L'éruption des dents est perturbée par la gencive hyperplasique, cette masse épaisse et fibreuse peut entraîner des retards d'éruption allant jusqu'à des dents retenues, voire incluses (Figure 1.17).

A ces retards d'éruption s'ajoutent des retards d'exfoliation des dents temporaires.

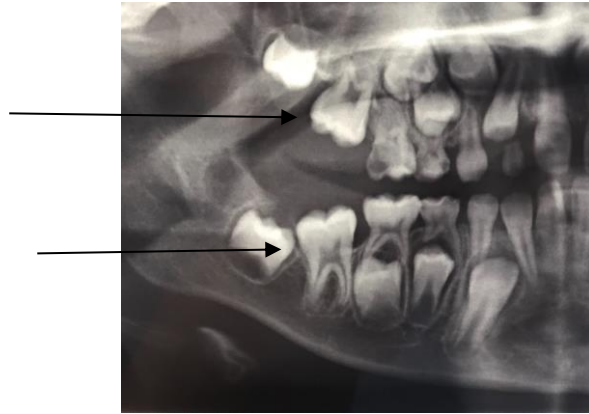


Figure 1.17 : Panoramique dentaire CHRU Brest, 16 et 46 retenues mais conservant un potentiel d'éruption.

Si les dents ne sont pas visibles sur arcade, alors que l'âge dentaire le voudrait, plusieurs cas de figures sont possibles, et dépendent à priori du moment d'apparition de la pathologie et de la gravité de l'atteinte :

- ✓ Les dents sont en position normale sans retard de maturation mais ne sont pas visibles en bouche car recouvertes par la gencive fibreuse.
- ✓ Les dents n'ont pas évolué totalement sur arcade et sont retenues (ou incluses) dans la gencive fibreuse (Figure 1.17).
- ✓ Les dents restent en position infra-osseuse, devenant incluses (Figure 1.19).
- ✓ Elles peuvent être enclavées par cette gencive hyper fibreuse, il existe alors une communication avec la cavité buccale, qui crée une voie privilégiée aux bactéries, avec un risque accru de carie, et secondairement de poches parodontales vraies (Figure 1.18).

Pour rappel, une dent est dite incluse lorsqu'elle n'a pas fait son éruption après la date physiologique et que son sac folliculaire ne communique pas avec la cavité buccale. Une dent incluse est recouverte ou non de tissu osseux, mais totalement par la muqueuse buccale.

Une dent est dite retenue lorsqu'elle n'a pas fini son édification radiculaire, elle est gênée dans son éruption, mais conserve un potentiel évolutif, elle évolue vers l'inclusion ou l'enclavement.

Enfin une dent enclavée est une dent mature dont l'éruption s'arrête du fait d'un obstacle. Cette dernière n'a pas réalisé complètement son éruption mais communique avec la cavité buccale (Pignoly, 2016).

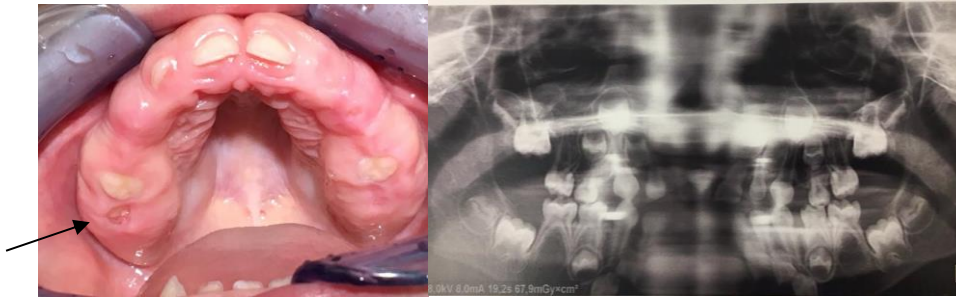


Figure 1.18: Photographie et panoramique dentaire, CHRU Brest. Patiente de 5 ans et demi, atteinte d'une FG. La 55 est enclavée, la 65 incluse.



Figure 1.19 : Exemple d'une patiente âgée de 14 ans, ici, seuls les blocs incisifs ont fait leur éruption. Les dents postérieures sous gingivales sont incluses dans l'os, elles ont terminé leur maturation, ne laissant pas de potentiel d'éruption (Zandinejad et al., 2015).

Selon le cas de figure, la thérapeutique sera différente. Le nombre de dents retenues ou incluses dépend de l'âge d'apparition de la FG et de son degré de gravité. C'est pourquoi un diagnostic et une prise en charge précoce peuvent permettre de dégager les dents concernées avant la fin de leur maturation. L'intervention se fait de préférence lorsque l'édification radiculaire est comprise entre la moitié et les 2/3 de sa longueur. A ce stade la dent n'est pas encore incluse. Il faut alors commencer par lever l'obstacle à l'éruption par l'exérèse de la gencive fibreuse et laisser la dent se servir de son potentiel éruptif pour continuer son éruption. Exposer une dent dont la formation radiculaire est insuffisante peut endommager la couronne et avoir des conséquences néfastes sur le développement radiculaire (Pignoly et al., 2016).

- Des difficultés à la mastication :

Lorsque la gencive hyperplasique interfère avec l'occlusion (gencive recouvrant partiellement ou totalement la surface occlusale) des ulcérations traumatiques douloureuses peuvent survenir, motif fréquent de consultation d'urgence pour ces patients.

Dans certains cas extrêmes, des transformations malignes ont été rapportées suite à des inflammations et des ulcérations chroniques (Ghartimagar et al., 2017).



Figure 1.20 : Transformation maligne d'une ulcération chronique due à une FG héréditaire (Ghartimagar et al., 2017).

- Des problèmes d'élocution.

- Une incompétence labiale pour les cas les plus graves, lorsque le recouvrement des dents est total et que le volume gingival est très important (Dani et al., 2015).

1.3.3. Infectieuses :

Maintenir une hygiène bucco-dentaire correcte en présence d'une hyperplasie gingivale est moins aisée, c'est pourquoi les patients atteints de FG ont un risque carieux plus élevé ainsi que, secondairement, un risque accru de formation de poches parodontales (Pol et al., 2016).

1.4 : Evolution :

Elle ne se résout pas spontanément. Le traitement est chirurgical. Après intervention, le taux de récurrence peut différer selon les familles et entre les membres de la même famille.

Les récurrences sont très fréquentes, notamment à chaque poussée dentaire. Ainsi on observe une diminution du taux de récurrence avec l'augmentation de l'âge d'intervention (Yadav et al., 2013). Mais bien que le risque de rechute soit plus important, il ne faut pas négliger les bénéfices fonctionnels et esthétiques d'une prise en charge précoce en denture mixte, voire temporaire (Gawron et al., 2016b).

Une hygiène bucco-dentaire maîtrisée, des contrôles et des détartrages /surfaçages réguliers permettent de limiter ce risque (Hakki et al., 2005 ; Yadav et al., 2013).

2. Génétique

La FG dans sa forme isolée est transmise le plus souvent sous forme autosomique dominante. Une maladie est transmise selon le mode autosomique dominant si le gène en cause est porté par un autosome et si la présence d'un seul allèle muté suffit pour que la maladie se manifeste (Gawron et al. 2017 ; Fang et al., 2018).

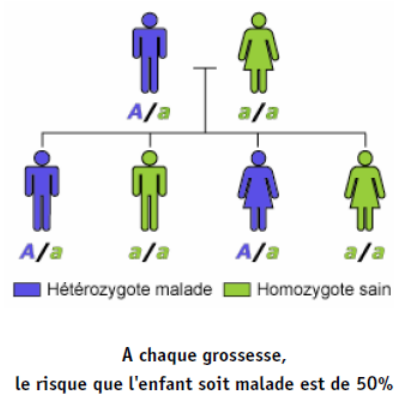


Figure 2.1 : Schéma de transmission autosomique dominante (ORPHANET).

Selon diverses études, les analyses généalogiques des familles confirment l'hérédité autosomique dominante, bien que des cas autosomiques récessifs ou même liés à l' X aient également été rapportés dans certaines publications (Majumder et al., 2013 ; Fang et al., 2018).

Elle affecte les deux sexes équitablement (Gawron et al., 2016a).

L'expression clinique de la FG reste variable d'un individu atteint à l'autre, c'est-à-dire que pour un même génotype à risque, la maladie peut prendre différentes formes, que ce soit dans sa distribution (localisée ou généralisée aux deux maxillaires), ou dans son degré d'expression, de sévérité (Hart et al., 2000).

Il en va de même pour la pénétrance de la maladie, qui peut être parfois incomplète (Martelli-Junior et al., 2005).

La pénétrance est la probabilité d'être atteint par la maladie quand on a le génotype à risque. La pénétrance d'une maladie est complète ($= 1$) quand tous les individus porteurs de l'allèle muté (génotype à risque) sont malades. On parle de pénétrance incomplète (< 1) lorsque tous les porteurs du génotype à risque ne sont pas malades (ORPHANET).

Dans une maladie à pénétrance incomplète, il peut y avoir des sauts de génération. C'est pourquoi la transmission peut ressembler à une transmission autosomique récessive dans certaines familles.

A ce jour, quatre loci associés à la FG transmise sous forme autosomique dominante ont été localisés sur les chromosomes (Gawron et al., 2016a ; Gawron et al., 2017) :

- 2p21-p22,

- 2p23.3-p22.3 (Ye et al., 2005),

- 5q13-q22,

- 11p15.

Une mutation du gène SOS-1 localisée en 2p21-p22, par insertion d'un seul nucléotide (une cytosine) est un responsable connu de la pathologie. SOS-1 intervient dans la transduction des signaux contrôlant la croissance et la différenciation cellulaire. Mais cette mutation n'est pas retrouvée systématiquement.

Considérant l'hétérogénéité génétique de la FG, plusieurs gènes semblent être impliqués dans cette maladie, sans pour autant être connus à ce jour (Gawron et al., 2017).

C'est pourquoi le diagnostic génétique par examen moléculaire n'est pas systématique pour confirmer la pathologie. Le diagnostic reposera en priorité sur les signes cliniques, les examens histologiques et l'analyse des antécédents familiaux.

3. Histopathologie

Lors de la phase de traitement par chirurgie parodontale, une biopsie sera systématiquement réalisée afin de confirmer histologiquement le diagnostic de fibromatose gingivale.

Macroscopiquement, nous retrouvons une prolifération lente, progressive et bénigne de tissus fibreux non inflammatoires. L'élargissement gingival comprend l'hyperplasie (nombre accru de cellules) et l'hypertrophie (augmentation de la taille des cellules).

Les caractéristiques histopathologiques de la FG sont un épithélium bien structuré hyperplasique, squameux, stratifié, hyperkeratinisé et acanthosique par endroit (Dani et al., 2015 ; Pego et al., 2016). Cet épithélium est bien structuré avec de longues crêtes fines et élancées qui font saillie dans le tissu conjonctif. Ces crêtes sont caractérisées histologiquement comme des faisceaux denses et abondants de fibres de collagène entrecoupées de fibroblastes (Figure 3.1).

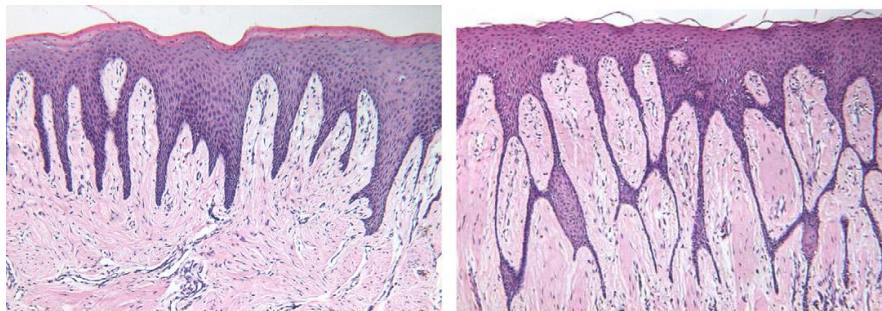


Figure 3.1 : Comparaison de coupes histologiques colorées à l'hématoxyline-éosine : tissu gingival normal à gauche, et FG à droite (Meng et al., 2008).

L'augmentation de volume occasionne des pathologies inflammatoires par perturbation des manœuvres d'hygiène bucco-dentaire, c'est pourquoi un infiltrat cellulaire inflammatoire est parfois présent (Dani et al., 2015). De petites calcifications ainsi qu'une métaplasie osseuse peuvent également être retrouvées (Pego et al., 2016).

Il n'y a aucun signe de dysplasie ou de malignité.

Nous précisons que pour les FG associées à un syndrome, l'histopathologie peut présenter d'autres éléments propres au syndrome associé. Par exemple, la mise en évidence de vésicules de stockage liées à la membrane dans le cytoplasme des fibroblastes (accumulation de glycoprotéine, de dérivés sialylés) chez un patient atteint de la mucopolysaccharidose de type II (maladie lysosomale) (Sun, 2018).

Les fibroblastes sont les cellules du tissu conjonctif responsables de la synthèse des fibres de collagène ainsi que du remaniement de la matrice extra-cellulaire (MEC). Tous les auteurs ne s'accordent pas sur le nombre de fibroblastes présents. Certains auteurs notent un nombre accru de fibroblastes (Kather et al., 2008 ; Gawron et al., 2016b) alors que d'autres ont observé un nombre moindre pour la FG., mais tous s'accordent sur une augmentation significative de fibres de collagène (Martelli-Junior et al., 2005). Est-ce le nombre et/ou l'activité cellulaire des fibroblastes qui provoque cet accroissement ?

L'augmentation de leur activité cellulaire en faveur de la production des composants de la MEC (dont le collagène) associée à une diminution du taux de dégradation de la matrice seraient responsables de cet accroissement de tissu conjonctif. Cependant, aucune corrélation entre le nombre de fibroblastes et la quantité de collagène n'a été encore démontrée. Les kératinocytes de l'épithélium gingival auraient un rôle dans l'induction de l'accumulation de MEC par les fibroblastes (Meng et al., 2008).

Dans une étude menée en 2016, Gawron, Łazarz-Bartyzel et Fertala ont observé l'échantillon en microscopie à lumière polarisée afin d'observer les fibres de collagène : « L'examen des biopsies au microscope optique à lumière polarisée montre une augmentation significative de fibrilles fibrotiques (verte en biréfringence) constituant 80% du pool total de fibrilles de collagène (gauche) contre 25% pour une gencive saine » (Gawron et al., 2016 b).

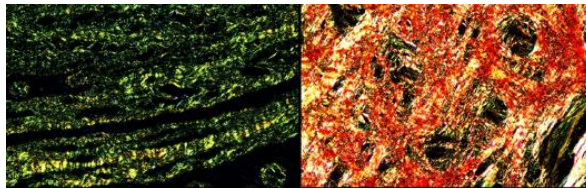


Figure 3.2 : Examen au microscope optique à lumière polarisée montrant à droite une gencive saine, à gauche une gencive atteinte. Grossissement 200x (Gawron et al., 2016 b).

Le tissu conjonctif, relativement avasculaire, possède un réseau très dense de fibres de collagène orientées de manière aléatoire dans la lamina propria gingivale. Cette orientation dans tous les sens de l'espace est une des caractéristiques typiques de la FG. Certains auteurs ont même observé une hyalinisation de ces fibres de collagène (Pol,et al., 2016) et plusieurs études ont mis en évidence des boucles au niveau de ces fibrilles (Pego al., 20 et 2016 ; Straka et al. 2016).

Une autre étude, réalisée par Pego et al en 2016, a décrit les caractéristiques ultra structurales observées au microscope électronique à transmission (MET) de la FG et comparé ces résultats microscopiques avec un tissu gingival sain (Pego et al., 2016).

« Les fibrilles de collagène étaient bien organisées et orientées de manière aléatoire », caractéristiques propres à la FG.

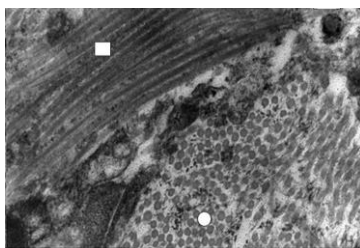


Figure 3.3 : Observation au MET montrant des fibrilles de collagène organisées en faisceaux denses, d'orientation longitudinale (carrée) ou transversale (cercle) (Pego et al., 2016).

« Les minces filaments caractéristiques des fibres d'oxytalan, se mêlaient aux fibrilles de collagène dans les échantillons du groupes FG ».

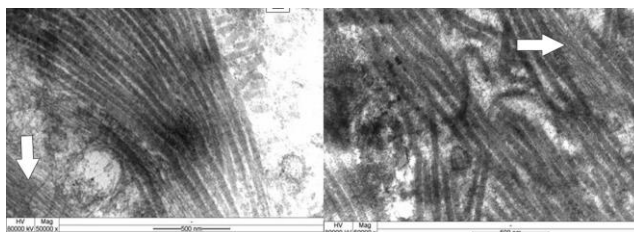


Figure 3.4 : Fibres d'oxytalan (*flèches*) représentées par des filaments minces disposés en parallèle et parsemés de fibrilles de collagène, grossissement : 50 000 × (Pego et al., 2016).

« Chez deux patients atteints de FG, beaucoup de vésicules ont été observées dans les fibroblastes, le long des fibrilles de collagène entremêlées signant une activité cellulaire importante. »

Cet accroissement du tissu gingival n'est donc pas nécessairement associé à une augmentation de nombre ou de taille des fibroblastes mais surtout à un accroissement de la MEC, plus particulièrement du collagène. La fibromatose est avant tout un problème quantitatif de fibres de collagène.

4. Illustration d'un cas

4.1. Démarche diagnostic

4.1.1. Diagnostic positif

Un diagnostic doit être posé à la suite d'une évaluation critique des antécédents du patient, d'un examen clinique, de laboratoire, radiographique et anatomopathologique.

4.1.1.1. Anamnèse

L'interrogatoire médical doit précéder l'examen clinique du patient.

-Nom : Elena.T.

-Sexe : Féminin.

-Age : 7 ans et 6 mois.

-Taille/poids : 120cm / 23.05 Kg.

-Motif de consultation : adressée par un confrère de Quimper pour :

-hyperplasie gingivale.

-douleurs dentaires (alimentation difficile depuis plusieurs mois).

-demande esthétique.

-Situation familiale : enfant unique.

- Période in utérine, un petit poids in utéro alerte est remarqué, sans autre signe associé.

- Naissance : née à 39 SA, poids 2,480 kg, taille 46,5 cm PC 33,5 cm.

-Traitement médicamenteux : AERIUS pour urticaire chronique, en cours d'arrêt.

- Pas d'antécédent familial particulier.

- Pas d'antécédent chirurgical.

Histoire du patient :

Il est difficile pour les parents d'Elena de savoir quand est apparue l'hyperplasie gingivale, nous savons qu'elle est présente au moins depuis l'apparition des dents temporaires. Elle aurait déjà consulté des chirurgiens-dentistes en denture temporaire stricte sans qu'il y ait de prise en charge particulière, les parents ne sont pas capables de décrire l'évolution de cette hyperplasie. Aucun antécédent familial d'hyperplasie gingivale n'est retrouvé.

Elena est scolarisée en CE1, la maman nous rapporte des difficultés d'apprentissage, et de concentration, évoquant des « absences ». Un bilan psychologique doit être pratiqué.

Elena présente des troubles du sommeil. Elle a une respiration buccale, les parents remarquent des ronflements nocturnes très fréquents. Un syndrome d'apnée obstructif du sommeil est évoqué, une consultation en ORL est demandée.

Les douleurs à la mastication dues aux nombreuses lésions carieuses profondes rendent l'alimentation très difficile depuis peu. C'est la raison principale de sa consultation chez notre correspondant.

Lors de la discussion avec Elena, il est évident qu'elle vit très difficilement sa différence, a déjà souffert de moqueries à l'école, qui ont d'ailleurs encouragé un changement d'établissement scolaire. Depuis, le rapport aux autres enfants est plus aisé, mais Elena reste marquée.

Elena est très intéressée par ce que l'on lui propose, et a une attente esthétique très forte.

Antécédents médicaux :

En mars 2017, découverte d'une masse indurée sensible rétro mamelonnaire gauche. Réalisation d'une échographie mammaire : présence d'un bourgeon mammaire pubertaire de 17mm. Il n'est pas retrouvé de signe pubertaire au dosage hormonal (= absence de puberté précoce évolutive). Ce bourgeon n'évoque aucune pathologie particulière. Aucun suivi à ce niveau n'est requis.

Traitement par Aérius pour urticaire chronique.

Pas d'autre antécédent médical.

4.1.1.2. Examens cliniques

-Examen exobuccal

L'examen clinique exobuccal rigoureux et systématique est une étape indispensable de la démarche diagnostique face à un signe d'alerte tel que l'hyperplasie gingivale et permet de recueillir les signes physiques décrits précédemment.



Figure 4.1 : Photographie de face pour l'examen extraoral, CHRU Brest.

- Les traits du visage sont épais.
- Excès vertical maxillaire, les lignes bipupillaires, bicommissurales dans le plan frontal sont parallèles.
- Oreilles basses.
- Lobes épais.
- Base du nez large et nez bulbeux.
- Lèvres épaisses.
- Cou court.
- Bonne motricité faciale.
- Cheveux fins, avec une implantation normale.
- Cils et sourcils présents.

- Ongles présents.
- Hypertélorisme : Augmentation anormale de la distance inter-orbitaire due à un élargissement de la petite aile du sphénoïde.
- Strabisme ? Une consultation ophtalmologique est prévue.
- Tâches « café au lait » localisées au niveau dorsal.
- Hyperpigmentation des flancs et de la base thoracique.
- Nous ne notons pas de déformations digitales, mais une hyperlaxité des doigts.
- Pectus excavatum ou (thorax en entonnoir) : « déformation congénitale ou acquise caractérisée par une déformation plus ou moins profonde siégeant à la partie inférieure du sternum ».



Figures4.2 : Photographie du pectus excavatum, Elena. T, CHRU Brest.

-Examen endo-buccal :

Elena a une bonne ouverture buccale ; l'examen endobuccal se révèle être particulièrement difficile. Paradoxalement à son attente, la petite patiente est très peu coopérante à l'approche de tout instrument médical, phobique face à l'examen endobuccal.

Au niveau dentaire :

- Denture mixte en évolution.
- Hygiène non maîtrisée, présence de plaque.
- 12 et 22 sous-gingivales, hautes et vestibulées, perceptibles à la palpation.
- Persistance de 52, 62, 71, 81 et 82.
- Eruption de 31, 32, 41 et 42 en position linguale.
- Absence des premières molaires permanentes sur l'arcade.
- Nombreuses lésions carieuses sur molaires temporaires.
- 85 nécrosée.
- Plan terminal de Chapman : marche mésiale.
- Pas de déviation des milieux apparente.
- Présence de diastèmes importants.
- Attrition importante du bloc incisif lactéal.
- Recouvrement antérieur relatif.



Figure 4.3 : Photographies de l'examen intraoral, Elena T, CHRU Brest.

Au niveau des muqueuses :

- Hyperplasie gingivale ne dépassant pas la ligne-muco-gingivale.
- Gencive rose et ferme, avec un aspect en peau d'orange.
- Non inflammatoire.
- Palpation non douloureuse.
- Absence de saignement spontané, ou au contact.
- Frein labial supérieur court et épais.
- Bonne mobilité de langue ; langue qui occupe un volume important, sans qu'on puisse pour autant parler de macroglossie. Celle-ci semble plutôt hypotonique. Sa position au repos est basse. La déglutition physiologique adulte n'est pas acquise, une interposition linguale est présente à la déglutition et à la phonation.
- Faible tonus musculaire labial.
- Palais ogival, la palpation ne nous indique pas de kyste ou de lésion au niveau de la fibromuqueuse.
- Humidité buccale satisfaisante.
- Bonne issue de salive à la palpation des sous maxillaires, au niveau de la sortie des canaux de Wharton et des parotides en regard de l'issue des canaux de Stenon.
- Amygdales volumineuses.



Figure 4.4 : Photographie du palais ogival, Elena T, CHRU Brest.

4.1.1.3. Examen complémentaire : radiologique

- Un cliché panoramique dentaire est réalisé en première intention.

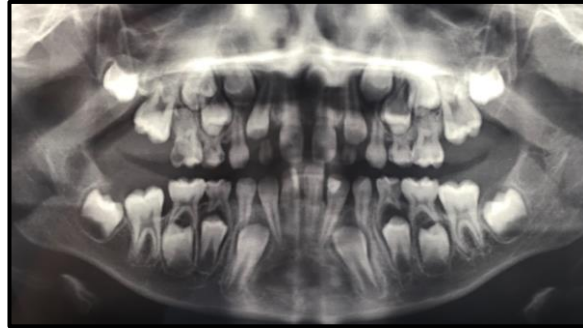


Figure 4.5 : Panoramique dentaire, Elena T, CHRU Brest

- Pas d'agénésie de dents permanentes, persistance des dents lactéales sus-citées.
- Nombreuses lésions carieuses nécessitant des soins conservateurs, voire des avulsions.
- Les premières molaires permanentes sous gingivales sont renuées, leurs racines sont édifiées, les apex sont encore ouverts. Stades de Nolla 9 pour les premières molaires mandibulaires, 7/8 au maxillaire.
- Cryptes des 3èmes molaires mandibulaires bien visibles, nous ne pouvons pas encore présager de la présence des germes des 3èmes molaires maxillaires.

4.1.1.4. Autres examens complémentaires

- Un bilan sanguin a été demandé en première intention (NFS) : RAS
- Nous demandons une consultation ORL, pour la respiration buccale, nous suspectons une hypertrophie des végétations et/ou des amygdales avec un syndrome d'apnée obstructive du sommeil (SAOS).

L'examen ORL (fibroscopie nasale) est impossible à réaliser lors de cette consultation, elle est donc reportée avec un praticien spécialisé en ORL pédiatrique.

Devant le tableau clinique présent, nous suggérons donc comme diagnostic de présomption :

Une fibromatose gingivale, avec suspicion d'association au syndrome de Zimmerman-Laband.

« Le syndrome de Zimmermann-Laband est un syndrome rare caractérisé par une fibromatose des gencives, une dysmorphie faciale et une absence ou une hypoplasie des ongles ou des phalanges distales au niveau des mains et des pieds. A ce jour, 44 cas ont été rapportés. La dysmorphie faciale inclut un aspect grossier avec un nez bulbeux, des lèvres épaisses, des grandes oreilles aux lobes épais et une fibromatose gingivale caractérisée par une hypertrophie gingivale lente et progressive. Ce syndrome présente une grande variabilité phénotypique, et d'autres signes sont moins constants : hyperextensibilité des petites articulations, hépatosplénomégalie, hypertrichose et surdité. » (ORPHANET).

Ce syndrome rare (1/750.000) présente une grande variabilité phénotypique, Elena présente plusieurs de ses symptômes : traits épais, lèvres et narines hypertrophiées, hyperlaxité digitale, implantation des oreilles basses, lobes des oreilles épais, déformation squelettique présente et bien sûr une hypertrophie gingivale. D'autres signes non détectables lors de notre examen seront recherchés.

Une consultation en génétique médicale est demandée afin de confirmer le diagnostic de syndrome, et d'orienter au mieux la patiente et ses parents dans son parcours de soin.

Le diagnostic d'une FG repose avant tout sur l'histoire de la maladie et la présentation clinique, et ne pourra être confirmé qu'avec l'examen histologique des biopsies ou pièces d'exérèse.

4.1.2 : Diagnostics différentiels

L'hyperplasie gingivale est associée à divers facteurs, qu'il faut distinguer de la FG (Kamath et al., 2010 ; Sibaud et al., 2016) :

- Inflammatoires :

- Gingivite : bien souvent, les tissus gingivaux atteints sont œdémateux et de consistance molle et un sondage léger peut provoquer un saignement, contrairement à la FG (Boschin et al., 2004). L'hygiène bucco-dentaire est non maîtrisée mais la gencive est de consistance ferme et non inflammatoire dans notre cas.

- Restaurations prothétiques inadaptées, inexistantes chez Elena.

- Médicamenteux :

Au cours des dernières années, la liste des médicaments ayant un lien avéré avec des manifestations parodontales dont l'hypertrophie gingivale s'est allongée. Trois principales classes pharmacologiques sont connues pour pouvoir induire ce type de lésions (Sibaud et al., 2016).

- Immunosuppresseurs : cyclosporine, tacrolimus.
- Anticonvulsivants : phénitoïne, phénobarbital, acide valproïque, vigabatrine.
- Antihypertenseurs (seuls les inhibiteurs calciques) : nifédipine, amlodipine, félodipine, nicardipine, nitrendipine, diltiazem, verapamil.

Un diagnostic de tuméfaction gingivale d'origine médicamenteuse peut être posé si l'œdème coïncide avec l'administration d'un de ces médicaments, mais aucune prise de tels médicaments chez notre patiente.

- Conditionnés :

- Changement hormonaux : l'imprégnation en œstrogènes et progestérone s'associe à des modifications significatives de la prolifération des cellules épithéliales et des fibroblastes. Ces changements peuvent être observés durant la puberté, les périodes menstruelles, des grossesses, une prise de contraceptifs oraux, ou encore au moment de la ménopause (Sibaud et al., 2016).

Notre patiente n'est pas encore pubère, l'échographie mamelonnaire associée aux dosages hormonaux ne révèle pas de puberté précoce évolutive.

- Carences nutritionnelles : carence en vitamine C (scorbut).

Les difficultés récentes à s'alimenter ne peuvent être responsables d'un état de malnutrition.

- Systémiques :

- Leucémie aiguë : Un des signes d'appel d'une leucémie aiguë est bien une atteinte gingivale hypertrophique, en général inflammatoire, avec des saignements spontanés ou au contact, mais il a été décrit des manifestations gingivales sans inflammation ou saignement visibles à l'examen clinique (Kamath et al., 2010).

Une NFS permet d'écartier simplement et rapidement ce diagnostic, examen réalisé en première intention, le pronostic vital pouvant être engagé. Le bilan sanguin est normal.

- La maladie de Crohn : Les principales manifestations de la maladie de Crohn sont des douleurs abdominales, accompagnées de désordres intestinaux (Benmoussa et al., 2016).

L'étude du carnet de santé ne nous indique aucun trouble gastro-intestinal chez Elena.

- Granulomatose de Wegener, écartée ici du fait de l'aspect non inflammatoire et non granulaire de la gencive (Ruokonen et al., 2009).

- Neurofibromatose de type I : Nous ne retrouvons qu'un seul des sept critères sur lesquels reposent le diagnostic, les taches « café au lait » qui n'atteignent pas le nombre minimum de six pour pouvoir poser le diagnostic. Il est tout de même décrit des difficultés d'apprentissage et de concentration, une déformation osseuse (pectus excavatum). L'hypertrophie gingivale serait dans la plupart des cas localisée, et non pas diffuse. Ici encore, l'analyse histologique confirmera notre diagnostic (Pinson et al., 2008 ; Sibaud et al., 2016).

- Autres :

- Collagénose, type sarcoïdose qui dans sa forme muqueuse présente des zones œdémateuses et /ou des ulcérations, avec développement de nodules, non retrouvés à l'examen clinique de notre patiente (Sibaud et al., 2016).

- Mycose (type mycormycose, histoplasmose, blastomycose, cryptococcose) : peut se manifester exceptionnellement au niveau de la gencive sous forme granulomateuse mais apparaît dans un contexte d'immunodépression, de manière localisée (Sibaud et al., 2016).

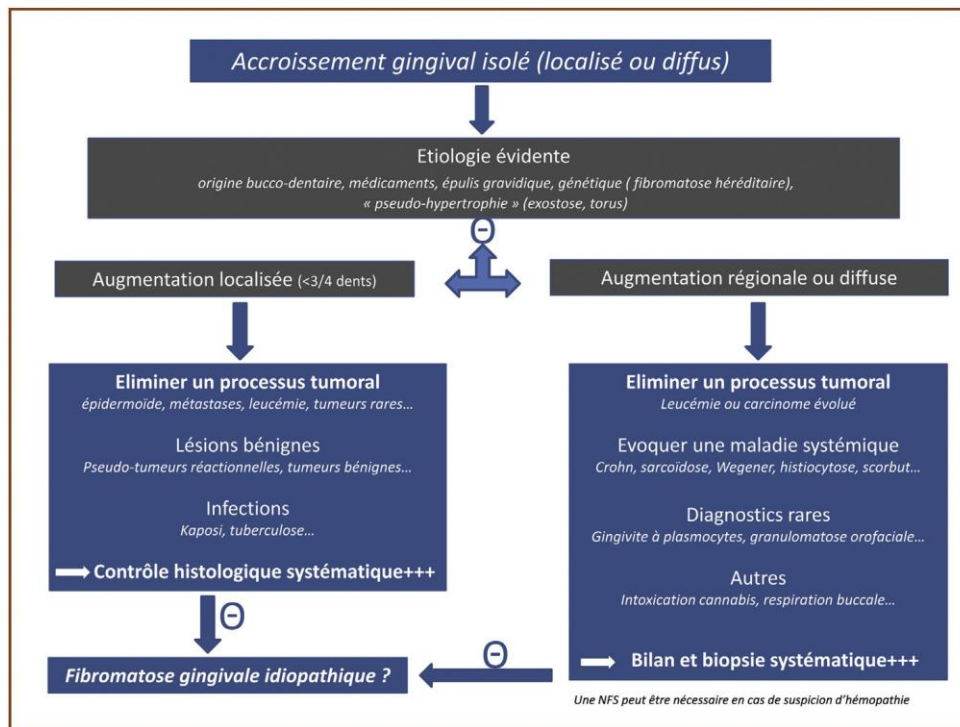


Figure 4.6 : Algorithme simplifié de prise en charge des accroissements gingivaux survenant de façon isolée (Sibaud et al., 2016).

4.2. Bilan génétique

Dans un contexte de fibromatose gingivale, associé à des caractéristiques morphologiques, la patiente est adressée au service de pédiatrie et de génétique médicale.

4.2.1. : Examen clinique :

L'examen clinique en génétique confirme les particularités morphologiques précédemment relevées :

- Particularités morphologiques au niveau du visage.
- Hyperlaxité importante au niveau des articulations des doigts.
- Hyperpigmentation des flancs et de la base thoracique à droite et à gauche.
- Quelques taches « café au lait »t au niveau dorsal.
- Pectus excavatum.

4.2.2. Bilan malformatif :

Un bilan malformatif est pratiqué :

- Encéphalogramme : pas d'anomalie.
- Echographie abdominale :

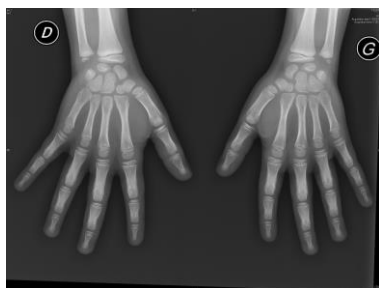
L'échographie abdominale révèle une **hépatomégalie** sans anomalie morphologique. La taille de la rate est augmentée tout en restant dans les limites de la normale.



Figure 4.7 : Echographie du foie, Elena T, CHRU Brest.

-Radiographies des mains, des pieds, du rachis et du thorax :les radiographies ne révèlent aucune anomalie.

(A)



(B)



(C)



(D)

Figure 4.8 : Radiographie des mains (A), des pieds (B), du thorax (C) et du rachis (D), Elena T, CHRU Brest.

4.3. Plan de traitement

4.3.1. Phase non chirurgicale

L'hyperplasie gingivale entrave le contrôle de la plaque bactérienne dont l'accumulation est ainsi favorisée. Or l'inflammation gingivale a un rôle important dans la fréquence des récives (Sibaud et al., 2016).

L'indice de plaque est élevé chez Elena. La première phase de notre traitement consiste donc en l'apprentissage des techniques de contrôle de plaque par des séances de motivation à l'hygiène. L'utilisation de révélateur de plaque est conseillée afin de permettre à Elena d'autoévaluer son brossage.

L'abstention thérapeutique associée à une surveillance régulière est préconisée en cas de FG légère ou lorsqu'il est préférable d'attendre la mise en place de la denture permanente. Les récives seraient beaucoup moins fréquentes en denture adulte (Yadav et al., 2013), il est donc plus judicieux, quand cela est possible, de retarder au maximum le geste chirurgical, d'autant qu'un contrôle de plaque dentaire minutieux est parfois suffisant pour maîtriser l'évolution de la fibromatose (Pego et al. 2015 ; Gawron et al. 2016a).

La situation clinique nécessite parfois un surfaçage en présence de poches parodontales (Chaturvedi, 2009 ; Padmanabhan et Dwarakanath 2013).

La coopération de notre patiente ne nous permet pas la réalisation d'un détartrage et Elena présente des difficultés à maintenir une hygiène bucco-dentaire adéquate.

4.3.2. Phase chirurgicale :

Dans la prise en charge d'une fibromatose gingivale, il est absolument indispensable d'évaluer la position des dents, et leur stade de maturité, afin d'intervenir quand elles ont encore un potentiel éruptif.

Au vu du stade de maturation des racines (racines édifiées avec apex ouverts pour 36 et 46), du risque d'inclusion des premières molaires, et de ses difficultés récentes à l'alimentation, il nous paraît indispensable d'intervenir rapidement. Lorsque la coopération du patient le permet, il est possible d'intervenir sous anesthésie locale avec ou sans sédation consciente (MEOPA). (Holzhausen et al., 2005).

Tout acte au fauteuil paraît totalement compromis dans un premier temps du fait du comportement de notre patiente. Nous proposons donc à Elena et à ses parents d'intervenir sous anesthésie générale.

L'intervention est donc programmée, nous demandons une hospitalisation de 48h.

Dans un premier temps :


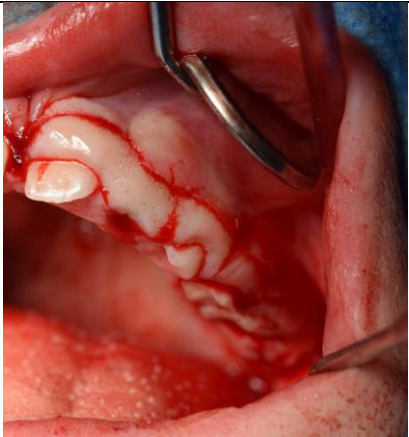
Détartrage / polissage

Réalisation des soins conservateurs, ceci étant tous sous gingivaux, nous choisissons d'utiliser pour les reconstitutions, du Ciment Verre Ionomère (CVI) :

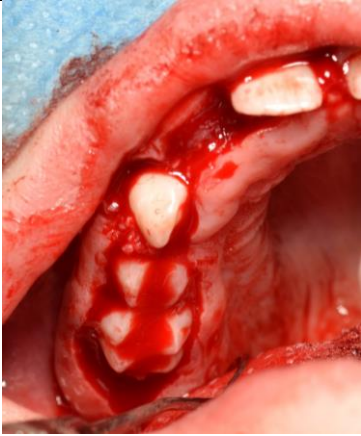
- Pulpotomies + CVI sur 55-64-65
- CVI 54-74-85

Avulsions : 84-52-62-82-81-71

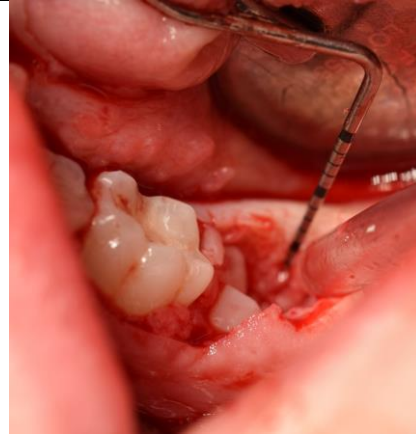
Deuxième temps chirurgical : gingivectomie / freinectomie :

	
<p>Injection d'anesthésique, articaïne 1/100.000ème, pour minimiser les douleurs post-opératoires, et pour son effet vaso-constricteur.</p> <p>Marquage à la sonde parodontale afin d'évaluer la hauteur de gencive à éliminer.</p> <p>On visualise ainsi le trajet d'incision à réaliser grâce aux points sanglants.</p>	<p>Incisions à biseau interne festonnées à la lame froide, à 45° en direction corono-apicale, vers la corticale externe, distante du rebord marginal.</p> <p>Incision intrasulculaire pour individualiser le bandeau de gencive à éliminer.</p>

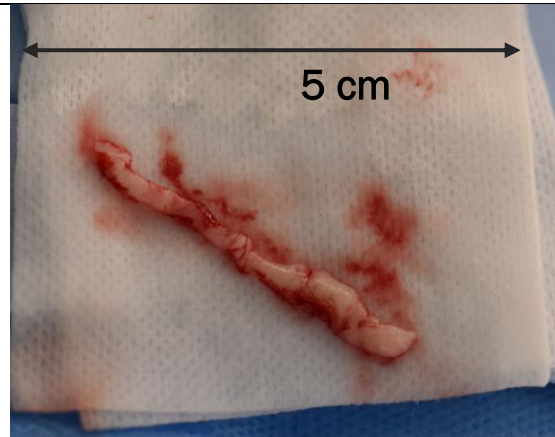
Chirurgie parodontale (gingivectomie simple) est réalisée quadrant par quadrant. La freinectomie est réalisée dans le même temps. Dr Gwenola FERREC (CHU Morvan, Brest) réalisera une gingivectomie à biseau interne à la lame froide.



Elimination de la gencive incisée au mini CK6, dégagement de 12 21 sous gingivales.



Dégagement des premières molaires (distal wedge).



Lambeaux adressés en anatomo-pathologie pour un diagnostic histologique.
Un prélèvement par quadrant.
Les pièces d'exérèse seront conservées dans un fixateur.



Les tissus sont réappliqués puis suturés par points sépararés, fils résorbables 4.0.
Tamponnage à l'exacyl pour obtenir l'hémostase.
Pansement parodontal non nécessaire, le tissu conjonctif n'est pas laissé exposé.
L'application d'antiseptiques locaux, ainsi que les mesures d'hygiène sont alors possibles.

- Prescriptions post-opératoires :

- Antalgiques : paracétamol et topalgic si besoin.
- Gel topique : hyalugel.
- Brosse à dents post-chirurgicale.
- Arnica 5ch.

Nous avons prévu une hospitalisation de 48 heures suite à cette intervention, et ce pour permettre la gestion de la douleur par voie intraveineuse si besoin par l'équipe de chirurgie pédiatrique, et l'alimentation.

L'évaluation de la douleur par l'échelle visuelle analogique (EVA) était très bonne (= 2) le jour de l'intervention ainsi que le lendemain. Elena n'a pas eu de douleurs intenses, et était ravie du résultat.

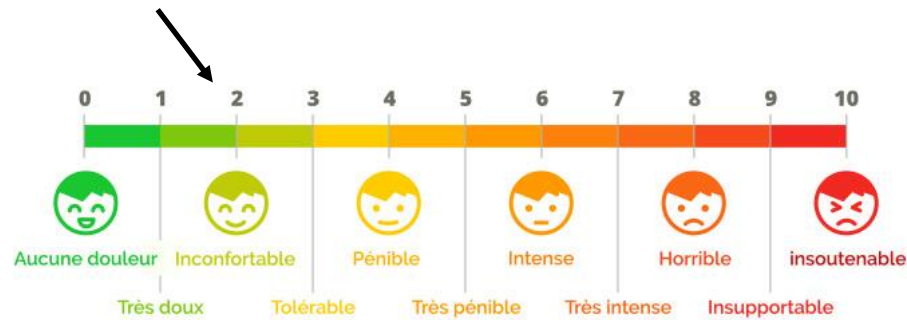
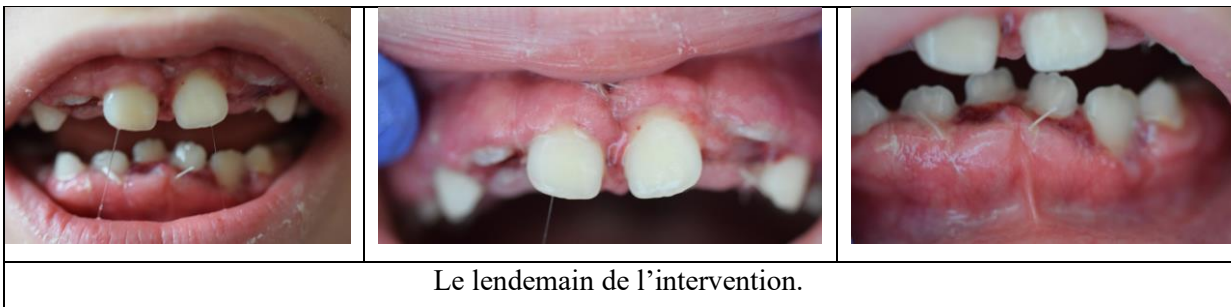
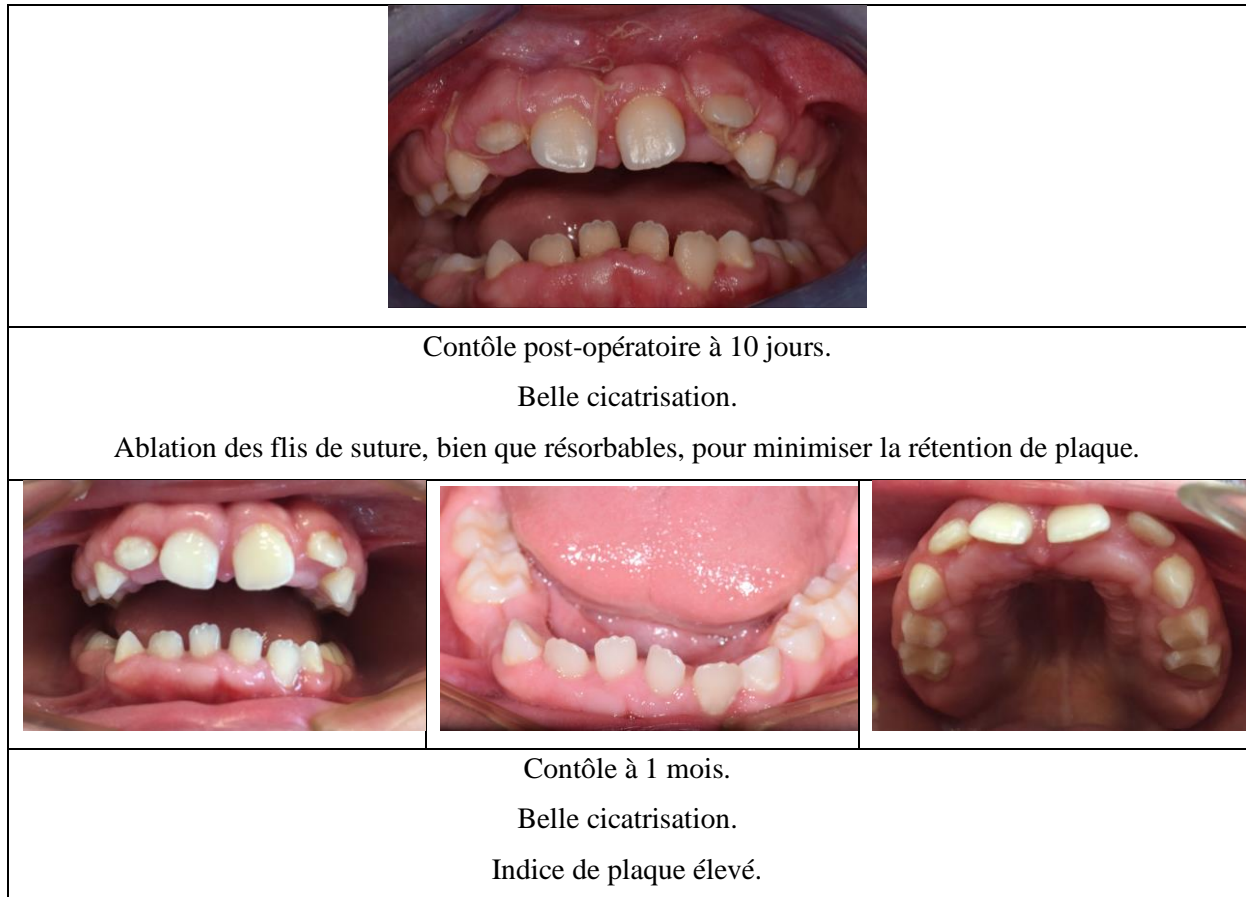


Figure 4.9 : Evaluation de la douleurs : EVA.



Nous revoyons Elena en contrôle à 10 jours et 30 jours. Un suivi est ensuite mis en place tous les 3 mois.



L'examen histologique des pièces opératoires révèle :

«Des aspects comparables des différents plans de coupe. Il s'agit de fragments de muqueuse malphigienne présentant un revêtement épithélial hyperplasique papillomateux avec un important allongement des crêtes interpapillaires et une parakératose fréquente. Le chorion sous jacent est le siège d'une importante fibrose. Elle est constituée de trousseaux de collagène souvent épais paucicellulaires. Très focalement, il peut exister quelques éléments lymphoplasmocytaires dispersés ou ébauchant de petits amas péri vasculaires et plutôt superficiels d'allure réactionnelle.

La conclusion de cet examen est l'absence de tout signe histologique de malignité, et est en faveur du diagnostic de fibromatose gingivale. A confronter à l'ensemble du tableau clinique».

Il confirme notre diagnostic de Fibromatose Gingivale.

Techniques chirurgicales :

D'autres techniques peuvent être utilisées pour la gingivectomie (laserdiode ou CO2, bistouri électrique, de moins en moins utilisé, au bénéfice du laser ou biseau externe très peu décrit), le choix étant opérateurs dépendants.


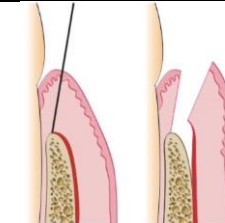

Techniques utilisées	Illustration	Avantages	Inconvénients
Biseau externe	 <p>(Vigouroux, 2011)</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Plateau technique simple (Aboujaoude et al., 2016) - Absence de suture (Vigouroux, 2011) 	<ul style="list-style-type: none"> - Saignement important durant l'intervention - Douleurs post-opératoires importantes - Cicatrisation de seconde intention - Risque d'exposition osseuse - Protection souhaitable
Biseau interne	 <p>(Newman, 2011)</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Plateau technique simple - Douleurs post-opératoires modérées - Pas d'exposition du tissu conjonctif en post-opératoire (Vigouroux, 2011) 	<ul style="list-style-type: none"> - Risque de préjudice esthétique
Bistouri électrique		<ul style="list-style-type: none"> - Hémostatique - Cicatrisation plus rapide que lame froide 	<ul style="list-style-type: none"> - Emission de fumée - Dommages irréversibles de la crête alvéolaire par la production de chaleur (Gupta et al., 2012) - Contre-indiqué chez le patient porteur de stimulateurs cardiaques - Rétraction gingivale retardée

Figure 4.10 : Tableau des différentes techniques utilisables pour la gingivectomie ainsi que leurs avantages et leurs inconvénients.








<p>Laser CO2</p>		<ul style="list-style-type: none"> -hémostatique -bactéricide -meilleure visibilité opératoire -petite contraction de la plaie -peu de dispersion et de pénétration -cicatrisation plus rapide -pas de sutures <p>(Aboujaoude et al., 2016)</p>	<ul style="list-style-type: none"> -opérateur dépendant -coup très élevé <p>(Aboujaoude et al., 2016)</p>
<p>Laser diode</p>		<ul style="list-style-type: none"> -longueur d'onde facilement absorbée par les tissus gingivaux, faible risque d'endommager la structure de la dent. -technique non sanglante donc moins anxiogène -coagulation -bactéricide -meilleure visibilité opératoire -cicatrisation rapide -pas de sutures <p>(Gupta et al., 2012 ; Aboujaoude et al., 2016)</p>	<ul style="list-style-type: none"> -coup élevé

Figure 4.10 (Suite) : Tableau des différentes techniques utilisables pour la gingivectomie ainsi que leurs avantages et leurs inconvénients.

4.3.3. Suivi :

A 6mois :

	
<p>Plaque toujours présente. Gencive non inflammatoire.</p>	<p>Lésions carieuses 54.</p>
	
<p>Bonne évolution de 46.</p>	<p>Recouvrement muqueux distal et vestibulaire de 36.</p>
	
<p>16 et 26 sont sous muqueuses, édification radiculaire au 2/3 . On remarque quelques malpositions de germes (25, 35, 45) et un léger signe de Cuntero</p>	

Elena a été revue en ORL, il a été jugé utile de pratiquer des examens complémentaires. Les enregistrements sont en faveur d'un SAOS, l'amygdalectomie est programmée.

Nous profiterons de cette anesthésie générale pour réintervenir. Certains soins conservateurs sont à reprendre. On ne peut pas parler de récurrence vraie, la gencive n'a pas proliféré à nouveau, néanmoins 16 et 26 n'ont pas encore pu réaliser leur éruption, la gencive sur la crête est épaisse et très fibreuse, les racines ne sont édifiées qu'à la moitié de leur hauteur. Nous aurions préféré continuer notre surveillance avant d'envisager une deuxième intervention, mais nous ne voulions pas rater l'opportunité de cette anesthésie générale, nous rappelons ici qu'Elena est une patiente peu compliant pour le moment.

L'amygdalectomie nécessite une hospitalisation de 24 heures pour la gestion de la douleur. En ce qui concerne nos actes, une simple hospitalisation en chirurgie ambulatoire aurait été suffisante.

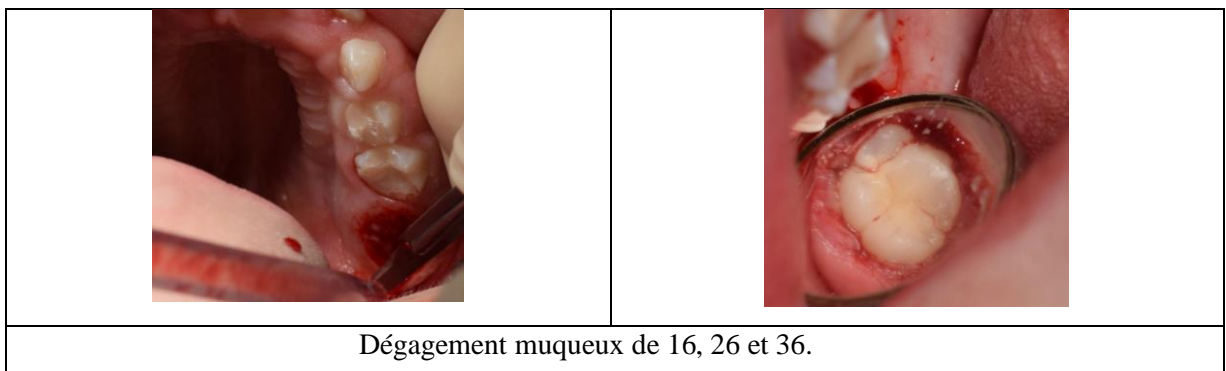
2ème intervention :

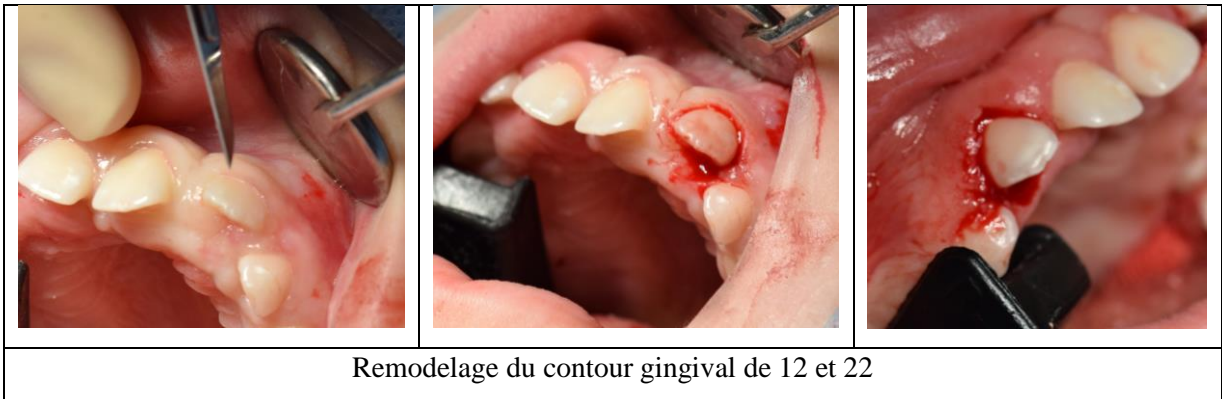
Premier temps chirurgical :

Détartrage / polissage.

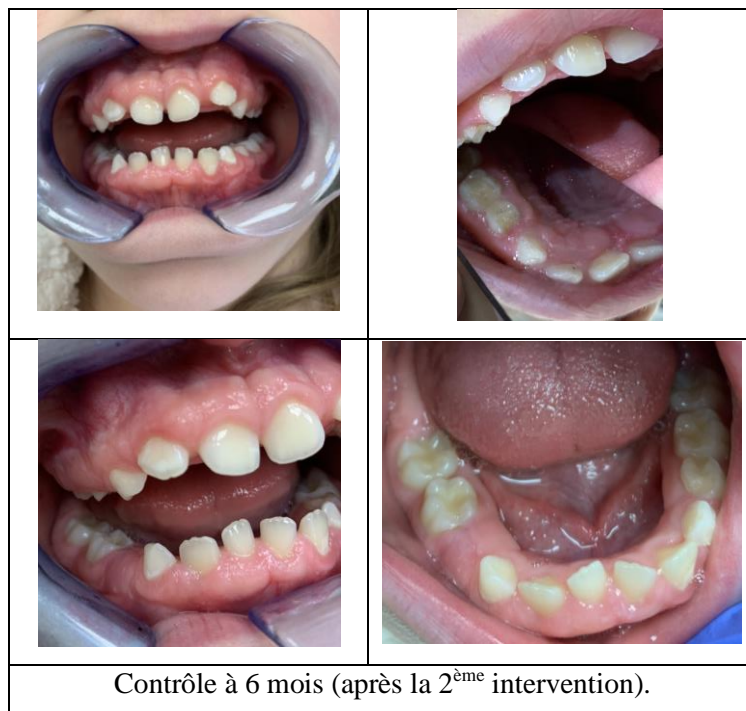
Réalisation des soins conservateurs au Ciment Verre Ionomère (CVI).

Deuxième temps chirurgical : gingivectomie





Nous gardons notre calendrier de suivi tous les 3 mois.



Toutes les dents ont fait leur éruption.

Le contrôle de plaque est encore perfectible, mais on note de francs progrès.

D'autre part, le comportement d'Elena évolue de manière très positive. Moins réticente à l'approche de nos instruments.

Des lésions carieuses débutantes au niveau des sillons vestibulaires de 36 et 46, profonds, sont présentes, nous pouvons y réaliser des composites. Les scellements des sillons sont faits dans le même temps. Une fluoruration par duraphat® est appliquée, elle sera renouvelée tous les six mois.

Nous insistons auprès de notre patiente et de ses parents sur l'importance du maintien d'une bonne hygiène, et reverrons Elena dans trois mois.

L'amygdalectomie est un succès, le sommeil d'Elena est de meilleure qualité, les ronflements ont cessé.

Nous demandons aux parents d'Elena de prendre contact avec un orthodontiste.

Un deuxième enfant est attendu dans la famille. Le bilan génétique est toujours en cours, et attendons les résultats.

5. Conclusion

La FG, classée parmi les maladies de la gencive d'origine génétique est une affection rare, d'étiologies diverses. Elle peut être isolée ou, lorsque qu'elle rentre dans un tableau clinique caractéristique, associée à des syndromes, nécessitant une prise en charge pluridisciplinaire. Son hétérogénéité génétique ne nous permet pas de déterminer les gènes responsables, bien que le gène SOS-1 soit retrouvé plusieurs fois dans la forme autosomique dominante de la FG isolée. Son diagnostic est surtout un diagnostic d'exclusion basé sur l'histoire médicale, l'examen clinique et histopathologique. Qu'elle soit isolée ou syndromique, elle se caractérise par une accumulation de collagène de type I dans la MEC. Les mécanismes exacts responsables de cette accumulation restent indéterminés. Des études complémentaires sur les fibroblastes du tissu conjonctif sont en cours afin de mieux connaître cette maladie et de permettre une meilleure prise charge par des méthodes moins invasives tel que la chirurgie parodontale. Une intervention chirurgicale par gingivectomie doit être envisagée lorsque la fibromatose est responsable de troubles psychologiques, fonctionnels et esthétiques importants. L'apparition de la fibromatose coïncide le plus souvent avec l'éruption des dents, l'intervention doit donc être réalisée au moment opportun (bénéfices fonctionnels/esthétiques/psychologiques versus risque de récurrence). Le maintien d'une bonne hygiène bucco-dentaire est primordial pour limiter le risque de récurrence.

6. Bibliographie :

- Aboujaoude S, Cassia A, Moukarzel C. Diode Laser Versus Scalpel in the Treatment of Hereditary Gingival Fibromatosis in a 6-Year Old Boy. Clin Pract [Internet]. 14 nov 2016 [cité 14 mai 2019];6(4). Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5136737/>
- Alliot-Licht B, Lusson C, Hyon I, Dajean-Trutaud S, Caignec CL, Lopez-Cazaux S. Signes extra-oraux à rechercher face à des signes bucco-dentaires d'alerte de maladies d'origine génétique. /data/revues/16310691/v338i1/S1631069114002339/ [Internet]. 18 déc 2014 [cité 12 mai 2019]; Disponible sur: <https://www.em-consulte.com/en/article/945584>
- Almiñana-Pastor PJ, Buitrago-Vera PJ, Alpiste-Illueca FM, Catalá-Pizarro M. Hereditary gingival fibromatosis: Characteristics and treatment approach. J Clin Exp Dent. 2017;9(4):e599-602.
- Armitage GC. Development of a Classification System for Periodontal Diseases and Conditions. Annals of Periodontology. 1999;4(1):1-6.
- Benmoussa, L, Mercier, S, Anne-Laure, Ejeil. Tuméfaction gingivale : une manifestation buccale précoce d'une maladie de Crohn. 16 juill 2014;(02019):1.
- Boschin F, Boutigny H, Delcourt-Debruyne E. Maladies gingivales induites par la plaque. EMC - Dentisterie. 2004;1(4):462-80.
- Breen GH, Addante R, Black CC. Early onset of hereditary gingival fibromatosis in a 28-month-old. Pediatr Dent. 2009;31(4):286-8.
- Chaturvedi R. Idiopathic gingival fibromatosis associated with generalized aggressive periodontitis: a case report. J Can Dent Assoc. mai 2009;75(4):291-5.
- Chevalier L « Fibromatose gingivale : revue systématique de la littérature » thèse de doctorat pour le diplôme d'état de docteur en chirurgie dentaire. Sous la direction de Lopez-Cazaux S, Nantes, faculté de chirurgie dentaire, 2018, 19p.
- Dani NH, Khanna DP, Bhatt VH, Joshi CP. Idiopathic gingival fibromatosis. J Indian Soc Periodontol. 2015;19(6):698-700.
- Dhadse PV, Yeltiwar RK, Pandilwar PK, Gosavi SR. Hereditary gingival fibromatosis. J Indian Soc Periodontol. 2012;16(4):606-9.
- Fang L, Wang Y, Chen X. Gene expression profiling and bioinformatics analysis of hereditary gingival fibromatosis. Biomed Rep. 2018;8(2):133-7.
- Ferreira Gonçalves C, Mundim AP, Martins RFS, Gagliardi RM, Santos PSS, Ayrton de Toledo O. Hereditary Gingival Fibromatosis: a Case Report with Seven-Year Follow-up. Acta Stomatol Croat. 2018;52(3):254-8.
- Gandhi M, Tandon S, Sharma M, Vijay A. Nonsyndromic Gingival Fibromatosis: A Rare Case Report. Int J Clin Pediatr Dent. 2018;11(3):250-3.
- Gawron K, Bereta G, Nowakowska Z, Łazarz-Bartyzel K, Potempa J, Chomyszyn-Gajewska M, et al. Analysis of mutations in the SOS-1 gene in two Polish families with hereditary gingival fibromatosis. Oral Dis. 2017;23(7):983-9.

- Gawron K, Łazarz-Bartyzel K, Fertala A, Plakwicz P, Potempa J, Chomyszyn-Gajewska M. Gingival Fibromatosis with Significant De Novo Formation of Fibrotic Tissue and a High Rate of Recurrence. *Am J Case Rep.* 2016a;17:655-9.
- Gawron K, Łazarz-Bartyzel K, Kowalska A, Bereta G, Nowakowska Z, Plakwicz P, et al. Fibroblasts from recurrent fibrotic overgrowths reveal high rate of proliferation in vitro - findings from the study of hereditary and idiopathic gingival fibromatosis. *Connect Tissue Res.* 2019;60(1):29-39.
- Gawron K, Łazarz-Bartyzel K, Potempa J, Chomyszyn-Gajewska M. Gingival fibromatosis: clinical, molecular and therapeutic issues. *Orphanet J Rare Dis* [Internet]. 2016b [cité 12 mai 2019];11. Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4729029/>
- Ghartimagar D, Koirala U, Ghosh A, Shrestha MK, Thapa S, Narasimhan R, et al. Squamous cell carcinoma arising in familial gingival fibromatosis—a rare case report. *J Surg Case Rep* [Internet]. 2017 [cité 13 mai 2019];2017(10). Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5633648/>
- Gupta A, Jain N, Makhija PG. Clinical applications of 980 nm diode laser for soft tissue procedures in prosthetic restorative dentistry. *Journal of Lasers in Medical Sciences.* 2012;3(4):185–188.
- Hakki SS, Ataoglu T, Avunduk MC, Erdemli E, Gunhan O, Rahman N. Periodontal treatment of two siblings with juvenile hyaline fibromatosis. *J Clin Periodontol.* 2005;32(9):1016-21.
- Hart TC, Pallos D, Bozzo L, Almeida OP, Marazita ML, O'Connell JR, et al. Evidence of genetic heterogeneity for hereditary gingival fibromatosis. *J Dent Res.* 2000;79(10):1758-64.
- He L, Ping F-Y. Gingival fibromatosis with multiple unusual findings: report of a rare case. *Int J Oral Sci.* 2012;4(4):221-5.
- Holzhausen M, Ribeiro FS, Gonçalves D, Corrêa FOB, Spolidorio LC, Orrico SRP. Treatment of gingival fibromatosis associated with Zimmermann-Laband syndrome. *Journal of periodontology.* 2005;76(9):1559–1562.
- Kamath, Chikkaiah. Un defi diagnostic metant en cause une tuméfaction gingivale macroscopique/ JCDA. 2010;
- Kather J, Salgado MAC, Salgado UFL, Cortelli JR, Pallos D. Clinical and histomorphometric characteristics of three different families with hereditary gingival fibromatosis. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2008;105(3):348-52.
- Kuhn J. Les indications des lasers en médecine dentaire [PhD Thesis]. UHP-Université Henri Poincaré; 2010.
- Lejoyeux É, Flageul F. Les dents, le sourire... et l'art. *Rev Orthop Dento Faciale.* 2013;47(1):11-28.
- Majumder P, Nair V, Mukherjee M, Ghosh S, Dey SK. The Autosomal Recessive Inheritance of Hereditary Gingival Fibromatosis. *Case Rep Dent* [Internet]. 2013 [cité 13 mai 2019];2013. Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3876689/>
- Manoj M, Garg R, Babu K. Unusual presentation of familial gingival fibromatosis among male siblings. *J Indian Soc Periodontol.* 2017;21(2):152-5.
- Martelli-Junior H, Lemos DP, Silva CO, Graner E, Coletta RD. Hereditary gingival fibromatosis: report of a five-generation family using cellular proliferation analysis. *J Periodontol.* 2005;76(12):2299-305.

- Meng L, Ye X, Fan M, Xiong X, Von den Hoff JW, Bian Z. Keratinocytes modify fibroblast metabolism in hereditary gingival fibromatosis. *Archives of Oral Biology*. 2008;53(11):1050-7.
- Newman MG, Takei H, Klokkevold PR, Carranza FA. *Carranza's Clinical Periodontology*. Elsevier Health Sciences; 2011.
- Padmanabhan S, Dwarakanath CD. Severe gingival enlargement associated with aggressive periodontitis. *J Indian Soc Periodontol*. 2013;17(1):115-9.
- Pego S-P-B, Coletta RD, Mendes D-C, de Faria P-R, Melo-Filho MR, Alves L-R, et al. Hereditary gingival fibromatosis: Clinical and ultrastructural features of a new family. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2015;20(2):e150-5.
- Pego SPB, de Faria PR, Santos LAN, Coletta RD, de Aquino SN, Martelli-Júnior H. Ultrastructural evaluation of gingival connective tissue in hereditary gingival fibromatosis. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol*. 2016;122(1):81-88.e2.
- Pignoly M, Monnet-Corti V, Le Gall M. Échec de la mise en place de dents retenues et incluses. *L'Orthodontie Française*. 2016;87(1):23–38.
- Pinson S, Créange A, Barbarot S, Stalder J-F, Chaix Y, Rodriguez D, et al. Recommandations pour la prise en charge de la neurofibromatose 1. /data/revues/01815512/00250004/423/ [Internet]. 2008 [cité 13 mai 2019]; Disponible sur: <https://www.em-consulte.com/en/article/111775>
- Pol DG, Lobo TM, Pol SD. Idiopathic gingival fibromatosis with asymmetrical presentation and electrosurgical management. *J Indian Soc Periodontol*. 2016;20(1):98-102.
- Reddy H, Babu H, Gadewar K, Kumar P. Management of Idiopathic Gingival Enlargement. *J Clin Diagn Res*. 2016;10(5):ZJ03-4.
- Ruokonen H, Helve T, Arola J, Hietanen J, Lindqvist C, Hagstrom J. « Strawberry like » gingivitis being the first sign of Wegener's granulomatosis. *Eur J Intern Med*. 2009;20(6):651-3.
- Sibaud V, Vigarios E, Tavitian S, Cougoul P, Bataille C de, Campana F, et al. Accroissements gingivaux : approche pragmatique. /data/revues/01519638/unassign/S0151963816300540/ [Internet]. 1 juin 2016 [cité 12 mai 2019]; Disponible sur: <https://www.em-consulte.com/en/article/1059503>
- Siddeshappa ST, Deonani S, Nagdeve S, Yeltiwar RK. “Whisking of ugly tissue”... A surgical management of gingival fibromatosis in a 15-year-old girl: A rare case report. *Contemp Clin Dent*. 2015;6(2):240-2.
- Straka M, Danisovic L, Bzduch V, Polak S, Varga I. The significance of electron microscopic examination of gingiva in cases of Hunter syndrome and hereditary gingival fibromatosis. *Neuro Endocrinol Lett*. 2016;37(5):353-60.
- Sun A. Lysosomal storage disease overview. *Ann Transl Med* [Internet]. déc 2018 [cité 15 mai 2019];6(24). Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6331358/>
- Tripathi AK, Upadhaya V, Kumar V, Saimbi CS. Hereditary gingival fibromatosis and its management: 2-year follow-up. *Contemp Clin Dent*. 2014;5(4):569-71.

- Vigouroux François. Guide pratique de la chirurgie parodontale [Internet]. Elsevier Masson; [cité 14 mai 2019]. Disponible sur:
https://www.academia.edu/35640141/Guide_pratique_de_la_chirurgie_parodontale
- Yadav VS, Chakraborty S, Tewari S, Sharma RK. An unusual case of idiopathic gingival fibromatosis. *Contemp Clin Dent*. 2013;4(1):102-4.
- Ye X, Shi L, Cheng Y, Peng Q, Huang S, Liu J, et al. A novel locus for autosomal dominant hereditary gingival fibromatosis, GINGF3, maps to chromosome 2p22.3-p23.3. *Clin Genet*. 2005;68(3):239-44.
- Zandinejad A, Atarodi M, Abdel-Azim T, Leonhart RM, Morton D. Complete oral rehabilitation of a patient with hereditary gingival fibromatosis: a clinical report. *J Prosthet Dent*. 2015;113(1):1-7.

PARAT CECILE

La fibromatose gingivale – Illustration d'un cas.

La fibromatose gingivale est une maladie d'origine génétique rare qui se caractérise par un accroissement lent et progressif de la gencive attachée. Cette hypertrophie fibreuse bénigne est responsable de nombreux préjudices esthétique et fonctionnels nécessitant une prise en charge chirurgical pour les cas les plus sévères.

Dans ce travail nous aborderons les différents aspects de cette pathologie pour ensuite décrire sa prise en charge à travers l'illustration d'un cas traité au CHRU Brest.

RUBRIQUE DE CLASSEMENT : Parodontologie

MOTS CLES : Fibromatose gingivale héréditaire, Fibromatose gingivale idiopathique,

MOTS CLÉS ANGLAIS: Hereditary gingival fibromatosis

JURY :

Président : Mr le Professeur Hervé Boutigny-Vella

Directeur : Mr le Docteur Hervé Foray

Assesseurs : Mme le Docteur Gwenola Ferrec

Mme le Docteur d'Arbonneau Frédérique

Invitée : Mme le Docteur Florence Sand

ADRESSE :

cecileparat@hotmail.com