



**HAL**  
open science

# Étude observationnelle rétrospective : à propos de 44 kératokystes odontogènes chez des patients atteints de naevomatose basocellulaire

Mathilde Vialle

► **To cite this version:**

Mathilde Vialle. Étude observationnelle rétrospective : à propos de 44 kératokystes odontogènes chez des patients atteints de naevomatose basocellulaire. Médecine humaine et pathologie. 2019. dumas-03692219

**HAL Id: dumas-03692219**

**<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-03692219v1>**

Submitted on 9 Jun 2022

**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.



UNIVERSITE CLERMONT AUVERGNE  
UNITE DE FORMATION ET DE RECHERCHE D'ODONTOLOGIE  
Année 2019 Thèse n°

# THESE

Pour le DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN CHIRURGIE-DENTAIRE

*Présentée et soutenue publiquement le 20 novembre 2019*

par

**Mathilde VIALLE**

---

**ETUDE OBSERVATIONNELLE RETROSPECTIVE : À  
PROPOS DE 44 KERATOKYSTES ODONTOGÈNES CHEZ  
DES PATIENTS ATTEINTS  
DE NAEVOMATOSE BASOCELLULAIRE**

---

**JURY :**

**Président : M. Laurent DEVOIZE, Professeur des Universités**

**Assesseurs : M. Hervé BESSE, Maître de Conférences des Universités**

**M. Christophe DESCHAUMES, Maître de Conférences des Universités**

**Mme Nathalie PHAM DANG, Praticien Hospitalier**

**Mme Anne-Claire MELKA-LAURIAN, Assistant spécialiste des Hôpitaux**

N°

**VIALLE (Mathilde) – "ETUDE OBSERVATIONNELLE RETROSPECTIVE : A PROPOS DE 44  
KERATOKYSTES ODONTOGENES CHEZ DES PATIENTS ATTEINTS  
DE NAEVOMATOSE BASOCELLULAIRE" - N°**

**Résumé :**

**Introduction :** La naevomateuse baso-cellulaire ou syndrome de Gorlin-Goltz (SGG) est une maladie génétique rare à transmission autosomique dominante, à forte pénétrance et dont l'expressivité est variable. Le SGG est défini classiquement par une triade composée de carcinomes baso-cellulaires, kératokystes odontogènes (KKO) et de malformations squelettiques. Dans le cadre du SGG, les KKO ont un comportement agressif, une multiplicité et un taux de récurrence d'autant plus marquée.

**Matériel et méthodes :** Une étude observationnelle, rétrospective, uni centrique, et analytique au CHU Estaimont de Clermont Ferrand a inclus les patients suivis dans le service de Chirurgie Maxillo-Faciale et Stomatologie entre 2004 et 2019, atteints du SGG et présentant au moins un KKO. L'objectif de cette étude était d'analyser et comparer les caractéristiques des KKO aux données de la littérature anciennes et actuelles.

**Résultats :** L'âge moyen était de 25 ans et une médiane de 11 ans, avec une légère prédominance masculine (sex-ratio de 1,25). Sur les 44 KKO, 19 étaient des primo KKO, 10 étaient des récurrences et 15 étaient des KKO issus d'une seconde localisation. Les KKO ont été découverts pour près de la moitié (45,5%) grâce à des examens de contrôle et à la mise en place d'une surveillance. On retrouve une majorité (56,8%) de KKO situés à la mandibule. Le traitement chirurgical a été réalisé par énucléation kystique, le taux de récurrence était de 22,7%. La période de suivi était en moyenne de 79,4 mois.

**Discussion- Conclusion :** Le risque de récurrence est d'autant plus grand que la localisation est en mandibulaire postérieure, probablement en rapport avec la difficulté d'accès. Aucun traitement chirurgical ne fait consensus à ce jour, bien que l'enucléation kystique reste prédominante. On peut considérer que le taux de récurrence de 22,7% dans notre étude est tout à fait acceptable en comparaison de ceux retrouvés dans la littérature. Nous avons choisi de bien distinguer les récurrences et les secondes localisations. À notre connaissance, cette précision n'est détaillée dans aucune autre étude.

**RUBRIQUE DE CLASSEMENT :** Étude dentaire

**MOTS CLES :** Naevomatose Basocellulaire, Syndrome de Gorlin-Goltz, Kératokyste Odontogène, Récurrence

**MOTS CLES ANGLAIS :** Nevoid Basal Cell Carcinoma Syndrome, Gorlin-Goltz Syndrome, Odontogenic Keratocyst, Recurrence

**JURY :**

**Président :** M. Laurent DEVOIZE, Professeur des Universités

**Assesseurs :** M. Hervé BESSE, Maître de Conférences des Universités

M. Christophe DESCHAUMES, Maître de Conférences des Universités

Mme Nathalie PHAM DANG, Praticien Hospitalier

Mme Anne-Claire MELKA-LAURIAN, Assistant spécialiste des Hôpitaux

**UNIVERSITE CLERMONT AUVERGNE  
UFR ODONTOLOGIE  
63000 CLERMONT-FERRAND**

<i>Président de l'Université</i>	:	Monsieur le Professeur Mathias BERNARD
<i>Directeur Général des Services</i>	:	Monsieur François PAQUIS
DOYEN DE L'UFR D'ODONTOLOGIE	:	Monsieur Emmanuel NICOLAS Professeur des Universités
VICE-DOYEN, Directrice des Etudes	:	Madame Marion BESSADET Maître de Conférences des Universités

**LISTE DES PROFESSEURS**

*Professeurs des Universités – Praticiens hospitaliers :*

Monsieur Pascal AUROY	- Prothèses
Monsieur Radhouane DALLEL	- Sciences Anatomiques
Monsieur Laurent DEVOIZE	- Pathologie et Thérapeutique Dentaires
Madame Sophie DOMEJEAN	- Odontologie Conservatrice, Endodontie
Madame Martine HENNEQUIN	- Odontologie Conservatrice, Endodontie
Monsieur Emmanuel NICOLAS	- Prothèses
Monsieur Thierry ORLIAGUET	- Sciences Biologiques
Madame Valérie ROGER-LEROI	- Sciences Biologiques
Madame Stéphanie TUBERT-JEANNIN	- Prévention, Epidémiologie
Monsieur Jean-Luc VEYRUNE	- Prothèses

*Maîtres de Conférences des Universités – Praticiens hospitaliers :*

Madame Marion BESSADET	- Prothèses
Monsieur Hervé BESSE	- Pédiodontie
Monsieur Guillaume BONNET	- Prothèses
Monsieur Didier COMPAGNON	- Prothèses
Monsieur Pierre-Yves COUSSON	- Odontologie Conservatrice, Endodontie
Monsieur Nicolas DECERLE	- Odontologie Conservatrice, Endodontie
Monsieur Christophe DESCHAUMES	- Pathologie et Thérapeutique Dentaires
Monsieur Jean-Christophe DUBOIS	- Prothèses
Madame Cindy LANCE	- Prothèses
Madame Christelle RICHARD	- Pédiodontie
Mademoiselle Céline MELIN	- Sciences Anatomiques
Madame Estelle MACHAT	- Prévention, Epidémiologie
Monsieur Paul PIONCHON	- Sciences Anatomiques
Monsieur Dominique ROUX	- Odontologie Conservatrice, Endodontie

*Professeur des Universités :*

Monsieur Alain ARTOLA	- Neurosciences
-----------------------	-----------------

*Maître de Conférences des Universités :*

Mademoiselle Lénaïc MONCONDUIT	- Neurosciences
--------------------------------	-----------------

*Professeur Certifié*

Mademoiselle Gaëlle DUCOS	- Anglais
---------------------------	-----------

*Maîtres de Conférences des Universités Associés :*

Monsieur Félix AUTISSIER	- Sciences de Gestion
Madame Anne DEPREUX	- Informatique et Pédagogie
Madame Merian NASSRA	- Sciences Biologiques

# Remerciements

## **Aux membres de mon Jury de Thèse**

**À notre président du jury,**

**Monsieur le professeur Laurent DEVOIZE,**

Professeur des Universités,

Praticien Hospitalier en Chirurgie Orale au CHU de Clermont-Ferrand

Vous me faites l'honneur de présider cette thèse et je vous en remercie.

Je me souviendrai de votre gentillesse, votre pédagogie et vos enseignements durant notre cursus universitaire.

Je vous prie de trouver dans ce travail le témoignage de toute ma gratitude et de ma profonde estime.

**À notre jury de thèse,**

**Monsieur le Docteur Hervé BESSE,**

Maitre de conférences des Universités,

Praticien Hospitalier en Pédiodontie au CHU de Clermont-Ferrand

Je suis très honorée de vous compter parmi mon jury de thèse.

Je vous remercie pour la lecture de mon travail, mais surtout pour la qualité de votre enseignement tout au long de mon cursus.

Veuillez trouver ici le témoignage de ma profonde estime.

**Monsieur le Docteur Christophe DESCHAUMES,**

Maitre de conférences des Universités,

Praticien Hospitalier en Chirurgie Orale au CHU de Clermont-Ferrand

Vous me faites l'honneur d'avoir accepté de juger ce travail.

J'ai particulièrement apprécié travailler avec vous en consultation de chirurgie orale. Je vous remercie pour votre humour, vos précieux conseils, votre bienveillance et la confiance que vous m'avez accordé.

Veuillez trouver ici l'expression de ma sincère reconnaissance et profonde gratitude.

**Madame le Docteur Nathalie PHAM DANG,**

Praticien Hospitalier en Maxillo-Facial au CHU de Clermont-Ferrand

Je vous suis reconnaissante d'avoir accepté de siéger dans ce jury.

Veillez à travers ce travail, recevoir l'expression de mon plus sincère respect et de ma gratitude.

**À notre juge et directeur de thèse,**

**Madame le Docteur Anne-Claire MELKA-LAURIAN,**

Assistant spécialiste des Hôpitaux au CHU de Clermont-Ferrand

Je te remercie d'avoir accepté de diriger ce travail, et je suis à ce titre fière d'être la première étudiante à avoir l'honneur de t'avoir en tant que directeur de thèse, pour ta première expérience en la matière. Si cette expérience a été aussi gratifiante et enrichissante pour moi, je ne doute pas qu'elle le sera pour mes successeurs.

Je me souviendrai toujours de mes premières avulsions de dents de sagesse avec toi, de tes conseils précieux au bloc et de la confiance que tu m'as accordée.

Je garderai en mémoire ton implication, ta disponibilité, ta gentillesse et ta bienveillance.

Je remercie également toute l'équipe pédagogique de l'université ainsi que les intervenants en clinique, pour m'avoir permis de progresser et de m'épanouir, conduisant à la réussite de mes années universitaires.

À toute l'équipe clinique du début de semaine, à mes binômes, aux internes, aux secrétaires, aux infirmiers, aux aides-soignantes, aux prothésistes, sans qui mes années d'externat n'auraient pas été.

Aux chirurgiens-dentistes qui m'ont accueilli en stage,

Merci au **Docteur Jean Christophe Mazuel**, de m'avoir initié au métier dès ma 2<sup>ème</sup> année.

Merci aux **Docteurs Olivier et Fabienne Ricard**, pour votre gentillesse et votre disponibilité lors de mon stage actif de 6<sup>ème</sup> année.

## À ma famille

**À mes parents**, je vous dédie cette thèse, sans qui tout ça n'aurait pas été possible. Je vous remercie pour tout ce que vous m'apportez au quotidien, pour mon enfance qui rime avec bonheur. Vous avez tout fait pour que je ne manque de rien. Je vous remercie de m'avoir transmis tant de valeurs, et votre passion équestre depuis la tendre enfance, qui continue encore aujourd'hui de rythmer ma vie.

**Maman** je te remercie pour ton soutien sans faille, et plus particulièrement concernant mes passions, pour tous ces kilomètres parcourus allant même jusque parfois traverser les frontières (malgré la relative lassitude de papa).

**Papa**, je te remercie de m'avoir toujours épaulé, et de me permettre de me lancer dans la vie active.

Je vous aime.

**À mon frère Amaury**, le petit momo, tu as grandi si vite. Pour les souvenirs de notre enfance heureuse, à tous ces moments de complicité qui prennent le dessus sur les disputes (je te promets d'arrêter de chouiner!!). Je te remercie pour l'aide que tu m'as apporté dans ce travail. Je te souhaite du bonheur et beaucoup de réussite.

**À mes grands-parents, Annick, Paul et Hélène**, vous qui m'avez vu grandir, vous qui étiez pour la première fois grands-parents il y a 25 ans. Je vous remercie pour votre soutien, j'espère vous rendre fière.

En mémoire de mon **grand-père Hubert** parti trop tôt, qui doit être extrêmement fière de moi, je n'en doute pas.

**À mes oncles et tantes, Nathalie, Pascal, Valérie, Pascal ; à mes cousins, Quentin, Léonie, Jules, Agathe**, à tous ces bons repas de famille qui finissent en barres de rire, quel plaisir de vous retrouver à chaque fois.

## À mes amis

**Charles, Quentin**, 10 ans en arrière, pour notre rentrée en seconde, si on m'avait dit qu'on finirait tous les 3 dentistes, je n'y aurais pas cru ! Confraternellement votre les copains.

À mes années de P1 marquées par la présence particulière de **Manue, Antoine, Pierre** et puis les autres. Je vous remercie pour votre soutien pendant ces années difficiles, pour toutes ces soirées, en y réfléchissant il n'y en a pas eu tant que ça mais qu'est-ce qu'elles étaient mémorables, certainement les meilleures de ma vie étudiante. Nous avons tous fait notre petit bout de chemin chacun de notre côté, mais quand on se retrouve, quel plaisir de voir vos têtes et de se souvenir du bon vieux temps.

**Justine**, parce que depuis je n'ai jamais eu de voisine de boxe aussi géniale que toi. Malgré nos caractères assez difficiles parfois, tu es là aujourd'hui et depuis 5 ans. A ces après-midis poney, ces finales perdues, ces soirées avec la bande, ces coups de fil pendant des heures, tous ces repas de famille du We ou tu m'incrustais comme si j'étais des vôtres ... Je te souhaite beaucoup de bonheur avec Victor, et beaucoup de réussite (termine vite ton mémoire, si tu vois ce que je veux dire !)

Je tiens à remercier aussi ta maman, **Isabelle**, pour sa joie de vivre, sa générosité et son aide apportée pour la mise en page de cette thèse.

**Marryn**, tout a commencé, un soir d'hiver, lorsque la Fiat ne semblait pas vouloir faire d'effort pour me sortir du parking des écuries enneigé... et depuis on ne s'est jamais quittées, appels 3 fois par jours en plus des 150 messages vocaux (je n'exagère pas du tout). Des journées filles à ne rien faire, parfois des élans de motivation (après midi footing) qui n'ont jamais duré bien longtemps, des soirées, des mac do (beaucoup de mac do !!), des dimanches concours (pas de pantalons blancs pour nous, mais plutôt un verre et une barquette de frites à la main). Une hygiène de vie à discuter.

Je te remercie pour ta présence au quotidien et ton amitié généreuse. Je te souhaite beaucoup de bonheur.

Je remercie aussi tes parents, **Nicole et Jean-Pierre** pour leur gentillesse, leur générosité, eux qui sont toujours prêts m'accueillir chez eux les bras ouverts.

**Pierre**, et ouai frèèèè! Pour ces heures passées au téléphone, ces fous rires, ces soirées, à tous ces futurs barbeuc sur la nouvelle terrasse... Je te promets de faire l'effort de mieux parler dorénavant. Merci d'être là.

**Aux FCB**, à tous ces innombrables moments passés à vos côtés durant ces 6 années et à tous ceux qui vont suivre. Nous nous sommes soutenues dans ces études qui nous semblaient interminables et qui finalement sont passées trop vite. À toutes ces soirées étudiantes, à tous ces repas, à toutes ces soirées filles sur mon canapé, ces petits dej', je pourrais parler de vous pendant des heures, alors je vais être concise.

**Laure-C**, parce que depuis la P1 tu me supportes ! Je me souviendrais toujours de cette criée à tes côtés. Toujours là pour reconforter les troupes, pour emmener de la joie de vivre et de la bonne humeur (euh, j'oubliais le remake d'esprit criminel dans ma cuisine en cet après-midi pâtisserie...) PS: j'attends toujours ta truffade.

**Mélinda**, pour tes petites histoires, tes blagues, que tu nous racontes si bien, c'est toujours un plaisir de t'écouter (ou pas ahah). À ton rire qu'on entend à des kilomètres. En souvenir de cette pizza parisienne. Prends soin de **Paul**, qui fait maintenant partie de la bande de copines.

**Lucie**, parce que tu m'énerves autant que je t'aime, AH!! Coloc de certains soirs, binôme, co-collaboratrices ... Pas une seule journée ne passe sans te voir ou te téléphoner. Je ne peux résumer ces années d'amitié en quelques lignes. Au fil des années, tu es devenue quelqu'un d'indispensable pour moi. Comment vais-je faire sans toi pour trouver mon MV2 ?

**Lili**, la terreur, la menace, et parce que tu as toujours raison (et surtout jamais tort). Toi la maman de nous toutes, je me souviendrais de tes conseils avisés et surtout quand tu décides de ne plus rien dire (alors là ça veut dire qu'on a fait des bêtises...)

**Mathilde**, parce que ton redoublement nous aura fait se découvrir davantage. Tu resteras la première doc du FCB.

À toute la **Promotion 2014**, pour ces années de folie qui se sont terminées en beauté au Zorbas Beach. Il est temps de tirer notre révérence.

À tous ceux qui me font l'honneur d'assister à la soutenance de cette thèse, à tous ceux que je n'ai pas cités, à tous ceux qui ont croisés mon chemin pendant ces années...

# Liste des abréviations

**BM** : Branche montante

**CBC** : Carcinome Basocellulaire

**CHU** : Centre Hospitalier Universitaire

**D** : Droite

**F** : Femme

**G** : Gauche

**H** : Homme

**IRM** : Image par Résonance Magnétique

**KKO** : Kératokyste Odontogène

**Mand** : Mandibule

**Max** : Maxillaire

**NAI** : Nerf Alvéolaire Inférieur

**NR** : Non Renseigné

**OMS** : Organisation Mondiale de la Santé

**OPT** : Orthopantomogramme

**Post** : Postérieur

**SGG** : Syndrome de Gorlin-Goltz

**TOKK** : Tumeur Odontogène Kératokystique

**uniL** : Uniloculaire

**multiL** : Multiloculaire

# Table des matières

<b>Introduction</b> .....	<b>2</b>
<b>1. Généralités</b> .....	<b>2</b>
<b>2. Manifestations cliniques générales</b> .....	<b>2</b>
2.1 Manifestations dermatologiques.....	3
2.2 Manifestations squelettiques .....	4
2.3 Autres manifestations .....	4
<b>3. Manifestations odonto-stomatologiques</b> .....	<b>5</b>
3.1 Généralités.....	5
3.2 Histologie .....	6
3.3 Traitements .....	7
<b>Matériel et Méthodes</b> .....	<b>9</b>
<b>Résultats</b> .....	<b>10</b>
<b>1. Caractéristiques Épidémiologiques</b> .....	<b>10</b>
<b>2. Caractéristiques des KKO</b> .....	<b>10</b>
<b>3. Caractéristiques chirurgicales</b> .....	<b>13</b>
<b>4. Caractéristiques des récives et KKO secondaires</b> .....	<b>13</b>
<b>Discussion</b> .....	<b>16</b>
<b>1. Caractéristiques Épidémiologiques</b> .....	<b>16</b>
<b>2. Caractéristiques des KKO</b> .....	<b>16</b>
<b>3. Caractéristiques chirurgicales, récives et secondes localisations</b> .....	<b>17</b>
<b>Conclusion</b> .....	<b>20</b>
<b>Liste des figures</b> .....	<b>21</b>
<b>Liste des tableaux</b> .....	<b>21</b>
<b>Bibliographie</b> .....	<b>22</b>

# Introduction

## 1. Généralités

La naevomateuse baso-cellulaire, plus communément appelée syndrome de Gorlin-Goltz (SGG) d'après les auteurs qui l'ont décrit à l'origine, est une maladie héréditaire rare caractérisée par un spectre d'anomalie du développement ainsi que des prédispositions à plusieurs cancers. Sa prévalence est de 1/60 000 (1), et le sex-ratio est discuté dans la littérature en faveur d'une égalité entre les deux sexes (1). Il est admis qu'entre 30% et 50% des patients souffrant de ce syndrome méconnaissent une atteinte familiale (2). Il s'agit d'une maladie génétique à transmission autosomique dominante, à forte pénétrance et dont l'expressivité est variable (3). C'est-à-dire que 97% des individus porteurs du gène sont atteints d'au moins une des manifestations cliniques, et que deux patients atteints issus de la même famille peuvent ne pas présenter les mêmes signes cliniques (3). On retrouve une mutation au niveau du gène suppresseur de tumeur PTCH situé sur le bras long du chromosome 9 (9q22.3-q31), entraînant une dysrégulation de la voie de signalisation Hedgehog, et une absence de rétrocontrôle négatif sur la prolifération et la différenciation cellulaire. Dans 35% à 50% des cas les mutations sont dites sporadiques (4).

Ainsi, lorsqu'un patient est diagnostiqué, une enquête familiale est proposée afin de dépister et traiter précocement les membres de la famille atteints ou de mettre en place une surveillance en l'absence de manifestations cliniques.

## 2. Manifestations cliniques générales

Le SGG est défini classiquement par une triade composée de carcinomes baso-cellulaires, kératokystes odontogènes (KKO) et de malformations squelettiques. Par la suite, Evans et Kimonis ont établi des classifications en fonction des nombreuses manifestations cliniques associées, de leur fréquence et de leur précocité. Ainsi, le diagnostic peut être établi quand 2 critères majeurs et 1 critère mineur ou 1 critère majeur et 3 critères mineurs sont retrouvés. (Tableau 1)

Critères majeurs	Critères mineurs
<ul style="list-style-type: none"><li>▪ Multiples (&gt;2) carcinomes basocellulaires, ou 1 avant l'âge de 20 ans</li><li>▪ KKO confirmé par l'anatomopathologie</li><li>▪ Plis palmaires ou plantaires (3 ou plus)</li><li>▪ Côtes bifides, fusionnées ou nettement évasées</li><li>▪ Parent au 1<sup>er</sup> degré atteint du SGG</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>▪ Macroencéphalie</li><li>▪ Malformations orofaciales congénitales</li><li>▪ Anomalies squelettiques</li><li>▪ Anomalies radiologiques</li><li>▪ Fibrome ovarien</li><li>▪ Medulloblastoma</li></ul>

Tableau 1 : Critères diagnostiques de la naevomatose baso-cellulaire selon Kimonis

Les KKO sont un des critères de diagnostic majeur et apparaissent à un stade précoce de la vie, entre 5 et 15 ans. Le chirurgien-dentiste est l'un des premiers investigateurs quant au diagnostic du SGG, il a un rôle important de détection et de surveillance de la maladie. En cas de suspicion d'un KKO, le patient sera réadressé dans un service de Chirurgie orale ou de chirurgie Maxillo-Faciale et Stomatologie pour une prise en charge adaptée. Le médulloblastome est le signe clinique qui se manifeste le plus tôt, cependant sa prévalence est inférieure à celle des KKO. (Figure 1)

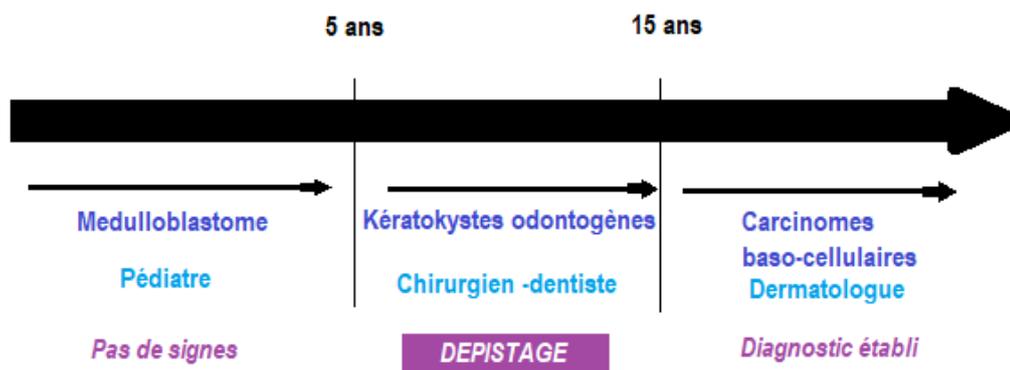


Figure 1 : Évolution de la maladie et étapes de dépistage (5)

## 2.1 Manifestations dermatologiques

**Les carcinomes basocellulaires** (CBC) sont les lésions les plus fréquentes, on les retrouve chez 90% des patients atteints de SGG (6). Le nombre de CBC varie de 1 à plusieurs centaines en fonction des patients (1). Les régions les plus affectées sont celles photos exposées, et notamment la région thoracique et cervico-faciale. Les ethnies blanches sont plus atteintes que les noires (80% contre 38%)(2,4). Une surveillance régulière par un dermatologue et une protection solaire sont par conséquent indispensables chez ces patients à risque.

**L'hyperkératose palmo-plantaire ou plits palmo-plantaire** est une prolifération intradermique de cellules basales due à l'absence partielle ou complète de la couche cornée ou de la kératinisation dense de zones bien définies. Elle s'apparente à des dépressions ponctuelles marrons-noires de 2 à 3 mm de diamètre et 1 à 3 mm de profondeur (4). Ces plits sont retrouvés dans 50 à 65% des SGG (1), avec un âge d'apparition précoce, durant la première et deuxième décennie de vie, le nombre de plits augmentant avec l'âge (jusqu'à 500) (1).

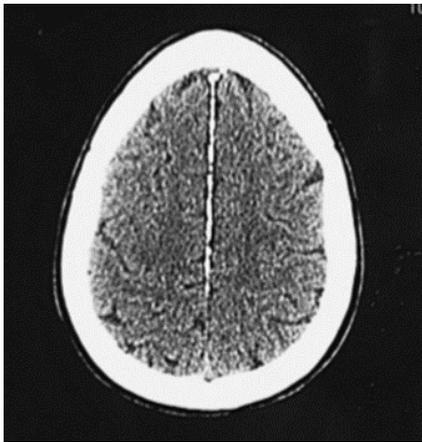
On retrouve chez les patients atteints du SGG des kystes sébacés, des lipomes, grain de milium, des molluscums pendulums avec une prévalence et un nombre plus élevé que dans de la population générale.

## 2.2 Manifestations squelettiques

Une calcification de la faux du cerveau est retrouvée chez 65 à 85% des cas de SGG suivant les auteurs (7,8). Elle est l'un des moyen diagnostic le plus simple, évidente à la fin de l'enfance, son degré progresse avec l'âge.

(Figure 2)

On peut également retrouver des anomalies de la forme du crâne tel que qu'une bosse frontale ou pariéto-temporale, des arcades sourcilières saillantes, un hypertélorisme, un prognathisme, une base du nez élargie (Figure 3). Les anomalies costales telles que bifidités, agénésies et synostoses représentent 42% des manifestations cliniques (9). Les anomalies vertébrales comme la scoliose ou un spinabifida peuvent être rencontrées dans 60% des cas (10). Une élévation congénitale de la scapula est retrouvée chez 11% des patients atteints (11). Les anomalies des os des mains ou des pieds (par exemple une polydactylie ou un raccourcissement des quatrième et cinquième métacarpiens) sont peu fréquentes.



**Figure 2 :** Scanner cérébral  
Calcification de la faux du cerveau chez un patient atteint du SGG (12)



**Figure 3 :** X, âgé de 10 ans atteint du SGG  
Front haut et large avec une hypertrophie des bosses frontales, léger hypertélorisme et élargissement de la base du nez (courtoisie du Professeur I.BARTHELEMY)

## 2.3 Autres manifestations

Les anomalies neurologiques sont principalement représentées par le médulloblastome. Il s'agit d'une tumeur embryonnaire invasive et maligne du système nerveux central, touchant principalement les enfants âgés de 0 à 5 ans. C'est un critère de diagnostic mineur du SGG, et également le signe clinique qui apparaît le plus précocement.

On peut également retrouver des méningiomes ou des agénésies du corps calleux.

On distingue des anomalies oculaires telles que cataracte, glaucome, colobome, strabisme, microphthalmie, rétinite pigmentaire. On identifie aussi une prédisposition aux fibromes cardiaques ou encore aux fibromes ovariens qui sont diagnostiqués chez 14 à 24% des patients syndromiques.

### 3. Manifestations odonto-stomatologiques

#### 3.1 Généralités

La 4<sup>ème</sup> et dernière classification de l'OMS publiée en janvier 2017 a renommé les tumeurs odontogènes kératokystiques (TOKK) en kératokystes odontogènes (KKO). Le nom de TOKK étant dû au comportement agressif local et au taux de récurrence élevé de ces kystes ainsi qu'à leur histopathologie et génétique, reflétant d'avantage une nature néoplasique (13). Leur comportement agressif et leur multiplicité est d'autant plus marqué dans le cas du SGG, et leur présence est un critère de diagnostic majeur du SGG. Selon l'OMS, la prévalence des KKO est la troisième plus élevée des kystes odontogènes après les kystes radiculaires et les kystes dentigères. Les KKO représentent 10% des kystes odontogènes et 11% des kystes des maxillaires (12,13). La prévalence des KKO est de 5 à 7% dans la population générale (10), avec un pic d'incidence pendant la troisième décennie (14) et une prédisposition masculine (Sex ratio=1,5)(15). Les patients atteints de SGG présentent des KKO dans 75 à 80% des cas (1,10) avec un développement précoce dès la première décennie (1,4,12,16).

On retrouve également des fentes labio-palatines chez 5 à 7% des patients. Celles-ci constituant un des critères de diagnostic mineur du SGG.

L'orthopantomogramme (OPT) permet le diagnostic des KKO et une première évaluation. Il apprécie la localisation de la lésion, le nombre, la taille, la forme, ainsi que les effets sur les structures adjacentes. La tonalité de la lésion est radioclaire, avec une bordure nette. Ce moyen radiologique est limité car l'image apparaît en deux dimensions et subit grossissement, distorsion et superposition. (**Figure 4**)

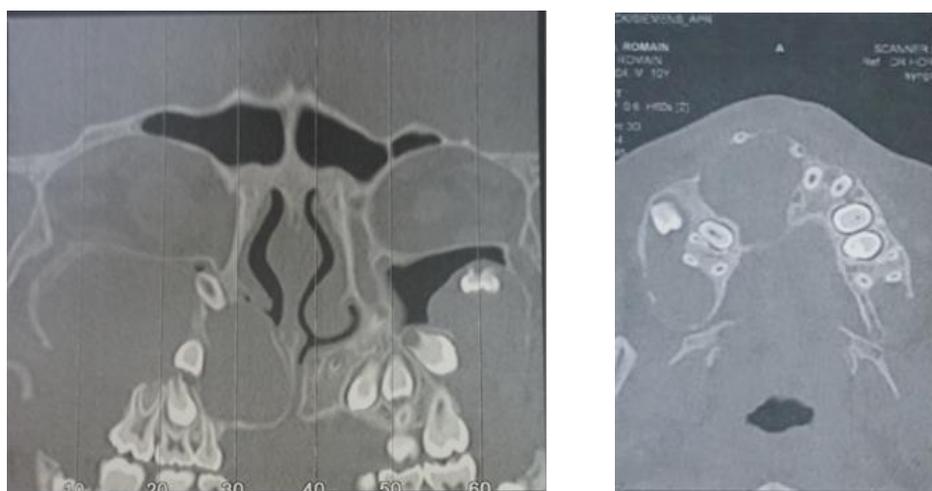


**Figure 4** : OPT , X âgé de 10 ans

Retard d'évolution dentaire : germes de 13 et 23 ectopiques, 21 et 22 sont retenues, germe de 28 refoulé ainsi que celui de 14, 12 a un aspect dysmorphique.

Les examens de référence sont les examens tridimensionnels (cone beam ou scanner), qui permettent l'évaluation des principales caractéristiques kystiques ainsi que l'extension, permettant un bilan préopératoire précis (**Figure 5**). L'aspect est de type uni ou multiloculaire, de forme ronde ou ovale, avec parfois des fines cloisons de refend, et

un refoulement des structures vasculaires et nerveuses. On retrouve dans la littérature une taille moyenne de ces KKO de 5 cm (17). Dans 30% des cas ils sont associés à des dents (10), et peuvent entraîner des déplacements dentaires, rhizalyses, anomalies et retards d'éruption, témoignant classiquement d'une évolution lente du kyste. Ils peuvent entretenir des rapports avec le canal dentaire et les structures nasosinusiennes. Le cone beam ou le scanner permettent d'évaluer ces rapports avec les structures adjacentes et de visualiser une rupture, un amincissement ou un soufflement de la corticale.

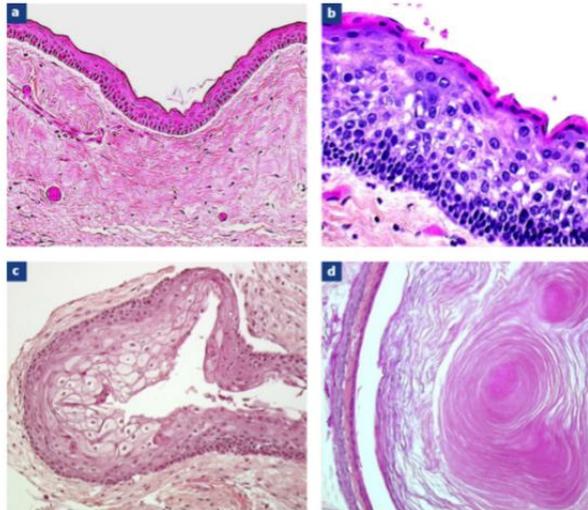


**Figure 5** : Cone beam, X âgé de 10 ans

KKO antérieur de 30x22mm avec rupture de corticale vestibulaire, refoulant 13, 14 et 15 au pôle supérieur. Le palais osseux déformé ainsi que la ligne médiane avec compression de l'épine nasale antérieure et de la fosse nasale droite. Les dents secteur 1, de 11 à 14 refoulées en avant et selon une répartition convexe. À gauche, en postérieur, KKO mesurant 40x28mm s'étend jusqu'au plancher de l'orbite incluant 28. À droite, le germe de 18 refoulé au pôle supérieur par un kératokyste de 28x20mm

### 3.2 Histologie

L'aspect des KKO à l'imagerie étant non pathognomonique, le diagnostic de certitude sera validé par l'examen anatomopathologique et élimine les diagnostics différentiels. Les KKO ont pour origine la lame dentaire. La paroi kystique est composée d'un épithélium squameux multicouche avec un tissu conjonctif fibreux sous-jacent. L'épithélium qui est doté d'une couche basale palissadée, est presque totalement dépourvu de crêtes, tandis que l'attachement au tissu conjonctif est lâche avec la formation de fissures. La couche basale est disposée en palissade, sur une capsule fibreuse non inflammée. La paroi du tissu conjonctif contient souvent des petits îlots et des kystes satellites. La kératinisation épithéliale est majoritairement dans de type parakératinisée, elle peut être également orthokératinisée ou mixte. La lumière contient du liquide jaune pâle, crémeux constitué de kératine desquamée en quantité variable. (**Figure 6**)



**Figure 6** : Aspect histologique de l'épithélium malpighien kératinisant (16)

a : épithélium malpighien au sein d'un stroma fibreux (x200). b : épithélium malpighien stratifié (x400).  
c : forme orthokératinisante (x200). d : forme parakératinisante (x200)

Le KKO imite un kyste dentigère lorsqu'il est en rapport avec une dent incluse ou bien un kyste radulaire lorsqu'il s'insinue à l'apex des racines. Les KKO multiloculaires peuvent se confondre radiologiquement à un améloblastome. Ainsi le kyste dentigère, le kyste radulaire et l'améloblastome sont les principaux diagnostics différentiels des KKO.

### 3.3 Traitements

Le traitement des KKO est chirurgical, le but étant l'éradication du kyste et la réduction du risque de récurrence tout en respectant la morbidité du patient (âge, condition médicale générale).

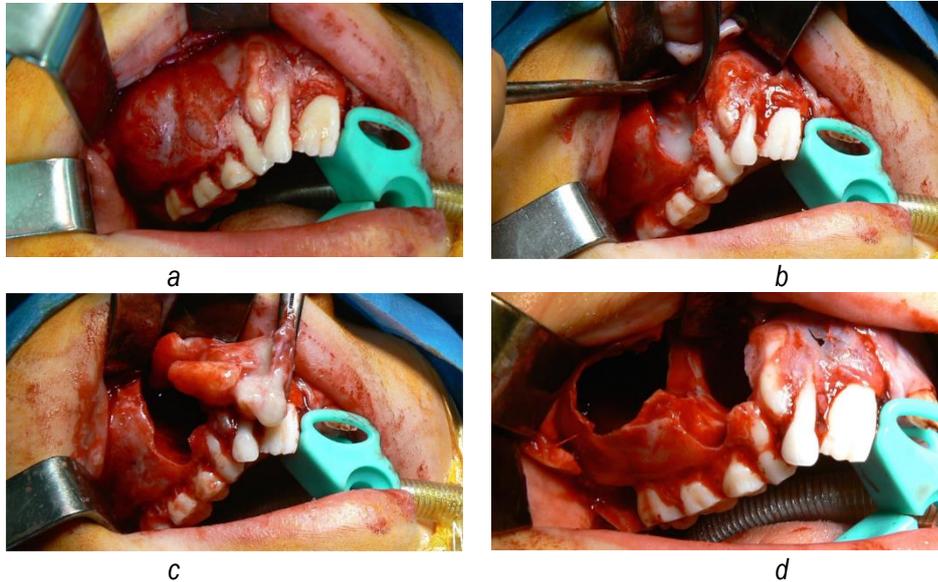
Plusieurs techniques existent, le choix se fera en fonction de la topographie, de l'extension et de l'aspect de la lésion. Morgan classe les traitements chirurgicaux en deux groupes distincts (13): les traitements conservateurs et les traitements agressifs. Les traitements chirurgicaux conservateurs sont axés sur le kyste et préservent les structures anatomiques (dent, os périphérique, corticale, nerf alvéolaire inférieur...), c'est l'énucléation et la marsupialisation. Tandis que les traitements agressifs tels que l'ostéotomie périphérique, le curetage chimique à la solution de Carnoy, la résection interruptrice ou non interruptrice ; sont plus radicaux et réalisés pour les KKO récurrents et volumineux.

À propos des traitements conservateurs :

**L'énucléation kystique** est une technique ayant pour but de décoller puis de réaliser l'exérèse de l'intégralité du kyste en une seule pièce, tout en préservant la totalité de l'os sain. Après avoir envoyé la totalité de la pièce opératoire en anatomopathologie, la cavité d'énucléation doit faire l'objet d'un contrôle et d'un curetage rigoureux,

afin d'éliminer tout séquestre osseux ou résidus kystiques, tout en conservant la continuité osseuse. Un premier contrôle postopératoire sous dix à quinze jours sera réalisé afin de s'assurer de l'absence de complication et de déposer les fils de suture.

La figure suivante illustre un cas de KKO traité par énucléation kystique. (**Figure 7**)



**Figure 7** : Énucléation d'un kératocyste maxillaire au niveau prémolo-molaire chez le patient âgé de 10 ans (Courtoisie du Professeur I.BARTHELEMY)

*a : Le revêtement mucopériosté a été incisé puis décollé - b : Fenêtre osseuse réalisée par trépanation permettant l'accès visuel et instrumental. Décollement de la paroi kystique de la cavité.  
c : Exérèse du kyste en une seule pièce – d : Contrôle de la cavité d'énucléation*

**La marsupialisation** est une technique chirurgicale destinée à réduire le volume kystique de manière à minimiser l'étendue de la chirurgie secondaire. Elle consiste en l'ouverture chirurgicale du kyste. Cette technique de décompression est recommandée dans un certain nombre d'étude pour permettre la résolution partielle, avant une énucléation kystique, en épargnant les structures adjacentes telles que les organes dentaires, le nerf alvéolaire inférieur... qui auraient été condamnés dans un traitement moins conservateur. Dans d'autres cas elle peut même permettre la résolution totale de la lésion. (**Figure 8**)



**Figure 8** : Voie de communication pour le drainage du contenu kystique lors d'une marsupialisation (18)

# Matériel et Méthodes

L'objectif de cette étude était d'analyser et comparer les caractéristiques des KKO chez les patients atteints du SGG, suivis dans le service de Chirurgie Maxillo-faciale et Stomatologie du Centre Hospitalier Universitaire (CHU) de Clermont-Ferrand, aux données de la littérature anciennes et actuelles.

Pour cela nous avons conduit une étude observationnelle, rétrospective, unicentrique, et analytique au CHU Estaing de Clermont Ferrand où ont été inclus les patients suivis dans le service de Chirurgie Maxillo-Faciale et Stomatologie entre 2004 et 2019, répondant aux critères suivants :

- Atteints du SGG
- Présentant au moins un KKO.

Les critères épidémiologiques, les manifestations dentaires, la symptomatologie, le type de traitement chirurgical, le nombre de dents avulsées et l'histologie ont été recueillis de manière rétrospective grâce aux dossiers médicaux des patients (papiers et informatiques). Les caractéristiques des kystes (localisation, aspect, rapport avec les structures adjacentes) ont été étudiées grâce aux radiographies 3D et 2D. Les consultations de contrôle ont permis d'évaluer les complications post-opératoires (hypoesthésie, paresthésie, anesthésie, infection, fracture) ainsi que les récurrences ou les kystes de seconde localisation. Les kystes issus de récurrences et de secondes localisations ont été étudiés selon les mêmes critères que les primo kystes. Le temps de récurrence a été calculé entre la date de la chirurgie du primo KKO et celle du diagnostic du kyste récidivant.

# Résultats

## 1. Caractéristiques Épidémiologiques

Au total 9 patients ont été inclus dans l'étude. Parmi ces patients, on retrouve 5 (55%) hommes et 4 (45%) femmes. Le sex-ratio homme-femme était de 1,25. Les patients étaient âgés de 8 à 78 ans lors de leur première consultation dans le service, avec un âge moyen de 25 ans et une médiane de 11 ans. (Tableau 2)

Trois patients (33%) étaient respectivement dans la première et deuxième décennie, et 1 (11%) respectivement dans les quatrième, sixième et huitième. (Figure 9)

Pour 8 (88,9%) des 9 patients inclus le SGG était familial. (Tableau 2)

Variabiles	N	%
Sexe masculin	5/9	55
Sexe féminin	4/9	45
Âge moyen au diagnostic, année	25	-
Âge médian au diagnostic, année	11	-
Syndrome familial	8/9	88,9
Cas sporadique	1/9	11,1

Tableau 2 : Caractéristiques épidémiologiques

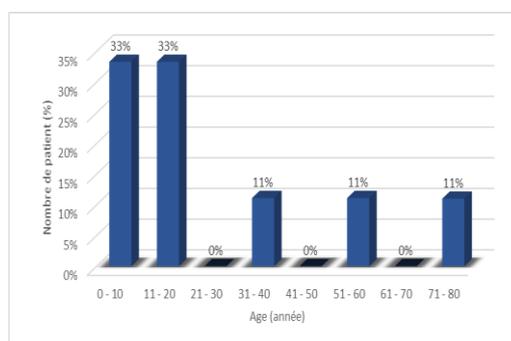


Figure 9 : Répartition des patients en fonction de l'âge

## 2. Caractéristiques des KKO

Au total sur les 9 patients inclus, 44 KKO ont été recensés, incluant des primo KKO, des KKO de seconde localisation, et des récidives ; soit un nombre moyen de 4,89 KKO par patient (1 à 9 kystes par patient).

Dix-neuf primo KKO ont été diagnostiqués lors de la première consultation, soit un nombre moyen de 2,11 KKO par patient (1 à 5 kystes). (Tableau 3)

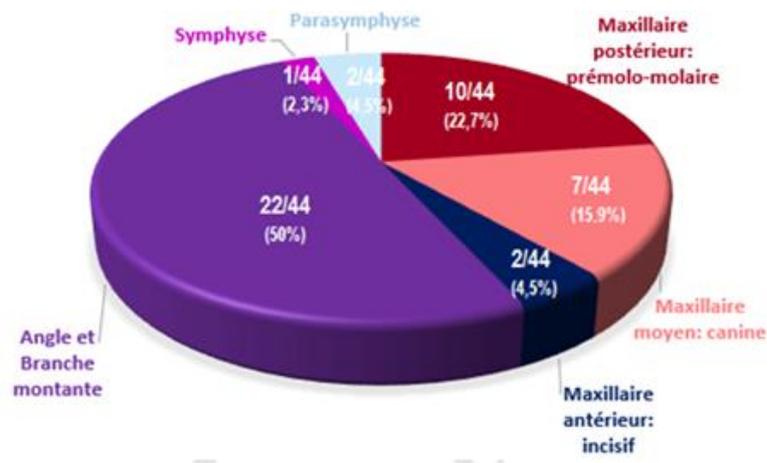
Dans 40,9 % des cas ces KKO ont été découverts fortuitement à l'OPT, dans 45,5% il s'agissait d'une découverte à la suite d'une surveillance dans le cadre du syndrome familial connu, et dans seulement 13,6% ces KKO étaient symptomatiques. Les 6 kystes symptomatiques ont été la cause d'une tuméfaction endo-buccale, et 5 (83,3%) d'entre eux étaient surinfectés. Aucun déficit neurosensoriel (paresthésie, hypoesthésie, anesthésie) n'a été rapporté (Tableau 3). Et aucun patient ne présentait de fente labio-palatine associée.

Variables	N	%
<b>KKO</b>		
Total	44	-
Total par patient	4,89	-
Primo KKO	19	-
Primo KKO par patient	2,1	-
<b>Découverte</b>		
Fortuite	18/44	40,9
Surveillance	20/44	45,5
Symptomatique	6/44	13,6
<i>Tuméfaction</i>	6/6	100
<i>Infection</i>	5/6	83,3
<i>Déficit neurosensoriel</i>	0/6	0

**Tableau 3** : Caractéristiques cliniques des KKO

Sur les 44 KKO, 25 (56,8%) étaient localisés à la mandibule et 19 (43,2%) au maxillaire, soit un ratio mandibule/maxillaire de 1,3. La moitié d'entre eux étaient localisés en secteur mandibulaire postérieur, en effet 11 (25%) étaient des kystes volumineux occupant la branche montante et l'angle mandibulaire, 6 (13,6%) étaient situés uniquement au niveau de l'angle et 5 (11,4%) au niveau de la branche montante. Nous avons recensé uniquement 1 (2,3%) kyste au niveau symphysaire et 2 (4,5%) en para symphysaire. Au maxillaire, la localisation préférentielle était également postérieure, 10 (22,7%) KKO étaient localisés au niveau de la région prémolo-molaire, 7 (15,9%) en région canine, et 2 (4,5%) en antérieur (**Figure 10**).

Sur les 44 kystes, 16 (36,4%) étaient unilatéraux, 28 (63,6%) étaient bilatéraux. Un aspect uniloculaire était retrouvé pour 32 (72,7%) KKO, multiloculaire pour 5 (11,4%), et non renseigné (NR) pour 7 (15,9%) (**Tableau 4**).



**Figure 10** : Répartition des KKO en fonction de la localisation

Variables	N	%
<b>Localisation</b>		
Unilatérale	16/44	36,4
Bilatérale	28/44	63,6
<b>Aspect</b>		
Uniloculaire	32/44	72,7
Multiloculaire	5/44	11,4
NR	7/44	15,9

**Tableau 4** : Caractéristiques radiologiques des KKO

La moitié des KKO étaient en rapport avec un élément dentaire. 14 (31,8%) refoulaient une dent, 3 (6,8%) ont causé une rhizalyse et 2 (4,5%) étaient responsables d'une déformation radiculaire. Dans 47,7%, au moins une dent était incluse dans le kyste, parmi elles, 13 (61,9%) étaient des dents pluriradiculées et 8 (38,1%) des dents monoradiculées.

Six kystes (13,6%) étaient en rapport avec les cavités sinusiennes, et 17 (38,6%) étaient en contact avec le NAI. Huit kystes (18,2%) ont engendré une perforation de la corticale vestibulaire, et 7 (15,9%) celle de la corticale linguale. La corticale était amincie pour 22 (50%) kystes, et soufflée pour 11 (25%) (**Tableau 5**).

Variables	N	%
<b>Élément dentaire</b>		
<i>Refoulement</i>	14/44	31,8
<i>Rhizalyse</i>	3/44	6,8
<i>Déformation radiculaire</i>	2/44	4,5
<i>Incluse dans le kyste</i>	21/44	47,7
NR	4/44	9,1
<i>Mono-radiculée</i>	8/21	38,1
<i>Pluri-radiculée</i>	13/21	61,9
<b>Cavités sinusiennes</b>		
NR	1/44	2,3
<b>NAI</b>		
NR	2/44	4,5
<b>Corticale</b>		
<i>Perforation vestibulaire</i>	8/44	18,2
<i>Perforation linguale</i>	7/44	15,9
<i>Amincissement</i>	22/44	50
<i>Soufflement</i>	11/44	25
NR	20/44	45,5

**Tableau 5** : Rapports des KKO avec les structures environnantes

### 3. Caractéristiques chirurgicales

Quarante KKO (90,9%) ont été traités chirurgicalement par énucléation kystique, et un patient a été ostéosynthésé à la suite de l'énucléation de 3 (7,5%) kystes.

Lors de l'énucléation de 25 KKO (62,5%), 39 dents au total ont été avulsées, soit 1,56 dents en moyenne par kyste. Parmi lesquelles on retrouvait 15 (38,5%) dents de sagesse, 15 (38,5%) dents définitives et 9 (23,1%) dents temporaires. Sur la totalité de la série, le nombre moyen d'avulsions dentaires était de 0,98.

Au niveau des complications post-opératoires, on retrouvait 2 (5%) cas d'hypoesthésie et aucun de paresthésie ni d'anesthésie, 6 (15,0%) épisodes infectieux, et une (2,5%) fracture mandibulaire.

L'examen anatomopathologique a recensé 11 (27,5%) kystes parakératinisés, 1 (2,5%) orthokératinisé et 1 (2,5%) mixte. Pour 27 KKO (67,5%), la forme de kératinisation n'était pas précisée. (**Tableau 6**).

Variables	N	%
<b>Traitements</b>		
Énucléation kystique chirurgicale	40/44	90,9
Abstention thérapeutique	4/44	9,1
Par voie d'abord Lefort + Ostéosynthèse	3/40	7,5
<b>Avulsions dentaires</b>	<b>25/40</b>	<b>62,5</b>
Nombre de dents avulsées	39	-
<i>Dents de sagesse</i>	15/39	38,5
<i>Dents définitives</i>	15/39	38,5
<i>Dents temporaires</i>	9/39	23,1
Nombre moyen de dents avulsées par patient	0,98	-
<b>Complications post-opératoires</b>		
Hypoesthésie	2/40	5,0
Paresthésie	0/40	0
Anesthésie	0/40	0
Infection	6/40	15
Fracture	1/40	2,5
<b>Histologie</b>		
Parakératinisé	11/40	27,5
Orthokératinisé	1/40	2,5
Mixte	1/40	2,5
NR	27/40	67,5

**Tableau 6** : Caractéristiques du traitement chirurgical per et post opératoire

### 4. Caractéristiques des récurrences et KKO secondaires

La période de suivi des patients de notre étude était en moyenne de 79,4 mois (environ 6 ans et 7 mois), variant de 12 mois à 183 mois (environ 15 ans). (**Tableau 7 et 8**)

Le taux de récurrence retrouvé était de 22,7%. Dix kystes étaient des kystes récidivants suite au traitement chirurgical, 6 (75%) ont récidivé une fois, 2 (25%) ont récidivé une seconde fois. Les kystes récidivants concernaient 5 patients

âgés en moyenne de 24,8 ans lors du diagnostic de ces kystes, avec un âge médian de 20 ans. La moitié des patients avaient entre 11 et 20 ans lors du diagnostic. Le sex-ratio homme/femme était de 1,5. La récurrence était survenue entre 11 mois et 180 mois (15 ans), en moyenne 44 mois (3 ans et 8 mois) après l'énucléation du primo kyste. Deux kystes (20%) étaient localisés au maxillaire, dont 1 en postérieur et 1 région canine. A la mandibule, se situaient 8 kystes (80%), parmi eux, 1 kyste (12,5%) au niveau de la branche montante, 5 kystes (62,5%) à l'angle, 2 (25%) étaient des kystes volumineux occupant l'angle et la branche montante. Aucune récurrence au niveau para symphysaire et symphysaire n'a été retrouvée. Le ratio mandibule/maxillaire était de 4, et 70% des primo kystes avaient un aspect uniloculaire. (**Tableau 8**)

Cas n°	Sexe	Age (année)	Localisation	Aspect	Temps (mois)	Première récurrence	Seconde récurrence	Période de suivi (mois)
1	H	11	Angle D	uniL	16	✓	✗	51
2	F	11	-	-	-	✗	✗	23
3	F	31	BM + Angle G	NR	180	✓	✗	109
		39	BM + Angle G	uniL	86	✗	✓	
4	H	22	Max Post D	uniL	11	✓	✗	25
		23	Angle D	multiL	20	✓	✗	
5	H	9	-	-	-	✗	✗	60
6	H	58	BM D	uniL	42	✓	✗	88
7	H	8	-	-	-	✗	✗	12
8	H	72	-	-	-	✗	✗	164
9	F	13	Angle D	uniL	20	✓	✗	183
		15	Angle G	uniL	21	✓	✗	
		18	Max Moyen D	uniL	19	✓	✗	
		18	Angle G	NR	25	✗	✓	

**Tableau 7 :** Caractéristiques des récurrences

Quinze (34,1%) étaient des kystes, a posteriori dans une seconde localisation. Ils concernaient 5 (55,6%) patients, âgés en moyenne de 31,73 ans lors du diagnostic, avec un âge médian de 16 ans. Le ratio homme/femme était de 1,5. Le nombre moyen de kystes secondaires par patient concerné était de 3, avec une apparition moyenne de 38,3 mois (entre 1 mois et 9 ans) après la première chirurgie. (**Tableau 8**) Deux patients, âgés respectivement de 11 et 8 ans lors du diagnostic de primo kyste, n'ont pas développé de kyste secondaire ni de de récurrence.

Variables	N	%
<b>Kystes Récidivants</b>	10/44*	22,7
<b>Kystes primitifs d'origine</b>	8	-
<b>Nombre de kyste récidivant 1 fois</b>	6/8	75
<b>Nombre de kyste récidivant 2 fois</b>	2/8	25
<b>Sexe</b>		
Masculin	3/5	60
Féminin	2/5	40
<b>Temps moyen, mois</b>	44	-
<b>Age moyen au diagnostic, année</b>	24,8	-
<b>Age médian au diagnostic, année</b>	20	-
<b>Localisation</b>		
Maxillaire	2/10	20
<i>Postérieur : prémolo-molaire</i>	1/2	50
<i>Moyen : canin</i>	1/2	50
<i>Antérieur : incisif</i>	0/3	0
Mandibule	8/10	80
<i>Branche montante</i>	1/8	12,5
<i>Angle</i>	5/8	62,5
<i>Branche montante + angle</i>	2/8	25
<i>Parasymphise</i>	0/8	0
<i>Symphise</i>	0/8	0
<b>Aspect du primo kyste</b>		
Uniloculaire	7/10	70
Multiloculaire	1/10	10
Non renseigné	2/10	20
<b>Kystes secondaires</b>	15/44	34,1
<b>Nombre de patients concernés</b>	5/9	55,6
<b>Sexe</b>		
Masculin	3/5	60
Féminin	2/5	40
<b>Nombre de kystes moyen par patient</b>	3	-
<b>Temps moyen, mois</b>	38,3	
<b>Age moyen au diagnostic, année</b>	31,73	
<b>Age médian au diagnostic, année</b>	16	-
<b>Période de suivi moyen, mois</b>	79,4	-

\*6 KKO ont récidivé une fois et 2 KKO ont récidivé 2 fois (2x2=4), ce qui donne un total de 10 kystes récidivants

**Tableau 8:** Caractéristiques de KKO secondaires

# Discussion

## 1. Caractéristiques Épidémiologiques

Dans notre série le sex-ratio était de 1,25 avec une prédilection masculine, un âge moyen au diagnostic de 25 ans et médian de 11 ans. Deux tiers de nos patients (66%) étaient dans leur première et deuxième décennie de vie au diagnostic de primo KKO. Huit de nos neuf patients étaient en connaissance d'un syndrome familial. Ce pourcentage élevé s'explique par le fait que deux familles sont représentées dans notre série (3 patients pour chacune d'entre elles). Cette prédilection masculine est évoquée dans la littérature dans des études sur les KKO isolés, variant de 1,3 à 1,93 (12,13,16,19,20). Les taux sont plus disparates selon les études lorsqu'il s'agit des KKO syndromiques, variant de 0,56 (21) à 5 (22), cette différence pouvant s'expliquer par le faible nombre de patients inclus dans ces études. Dans une étude sur 105 patients atteints du SGG, Kimonis (7) retrouve une moyenne d'âge au diagnostic de 17,1 ans et une médiane de 13 ans. Dans la grande majorité des études les pics de fréquence des KKO chez les patients avec le SGG résident pendant la première et deuxième décennie de la vie, conformément à nos résultats.

## 2. Caractéristiques des KKO

Les KKO dans le cadre du SGG sont le plus souvent multiples, en effet au diagnostic, nos patients présentaient entre 1 et 5 KKO, soit une moyenne de 2,1 kystes par patient. Kalhub, dans une étude incluant des enfants atteints du SGG, retrouve une moyenne de 3,5 par patient, variant de 1 à 5 également (16).

Ces KKO étaient symptomatiques dans 13,6% des cas, dont 100% avec une tuméfaction et 83,3% avec une infection. Stoelinga, sur une série de 82 KKO, retrouve un pourcentage bien plus élevé avec 62,2% de kystes symptomatiques (23). Cela peut s'expliquer par la surveillance régulière mise en place chez nos patients syndromiques avec 45,5 % des KKO diagnostiqués à la suite d'OPT de contrôle.

Les lésions asymptomatiques sont découvertes lors d'un examen radiologique dans le cadre d'une simple visite de contrôle ou d'une surveillance familiale. Elles représentent un taux disparate selon les études, en effet Myoug et Chemli retrouvent un faible pourcentage de KKO asymptomatiques, respectivement 5.5% et 9.3% (12,20). Tandis que Stoelinga retrouve des taux plus élevés de 37.8% et Morgan 42.5% (15,23).

Les signes cliniques évocateurs apparaissent lorsque les lésions ont atteint un volume important, et qu'une tuméfaction provoque une asymétrie faciale et/ou des maxillaires, accompagnant souvent des troubles de l'occlusion liés à des déplacements dentaires, mobilités dentaires ou un retard d'éruption. L'inspection combinée au palper bi digital constate l'intégrité des plans de recouvrement cutanéomuqueux, note la consistance ferme ou dépressible de la tuméfaction et en apprécie l'extension par rapport aux corticales.

La découverte peut aussi être inaugurée par un épisode infectieux. Les signes d'appel peuvent-être : une douleur, une fistule, un trismus, un écoulement, une sensation de pression au niveau des maxillaires. On retrouve également des paresthésies, hypoesthésies ou anesthésies trigéminales dans la littérature lorsque que le KKO est en contact et refoule le NAI. Aucun patient de notre étude ne présentait de trouble neurosensoriel alors que Myoung dans une étude traitant de 256 KKO retrouve 0,8% de paresthésie (20). Une taille importante de la lésion majore le risque de fracture spontanée. Les KKO symptomatiques sont de manière générale plus volumineux, plus destructifs et par conséquent plus difficiles à traiter. Ainsi il est important de diagnostiquer tôt, ce qui engendre une morbidité moindre pour le patient.

Dans les études, le nombre de dents impactées par les KKO est très variable, 9,1% pour Simiyu contre 52,8% pour Hsun Tau (24,25). La moitié des KKO de notre étude (50%) étaient en rapport avec un élément dentaire, 47,7% incluait une dent, dont 61,9% étaient des dents pluriradiculés. En effet, la majorité des kystes étaient situés en secteur postérieur. Nous avons également retrouvé un taux de 31,8% d'éléments dentaires refoulés, similaire à celui de 31% de l'étude de Chemli qui incluait 36 cas (12). Trois kystes (6,8%) étaient responsables de rhizalyses, alors que Chemli, dans la même étude, retrouve un pourcentage de 50% (12).

Au niveau de la localisation des KKO, nous avons retrouvé une tendance préférentielle des KKO mandibulaires dans notre série (56,8%). Zhao, sur une série de 489 KKO rapporte un pourcentage plus élevé de 66,87% de kystes mandibulaires (19). Conformément à la littérature, la branche montante et l'angle mandibulaire étaient les sites de prédilection (88% des kystes mandibulaires, 50% de la totalité des kystes) (14). Les autres sites plus fréquemment rencontrés dans les diverses études sont la para symphyse mandibulaire, le maxillaire postérieur, le maxillaire antérieur (15,16,20,25,26). Dans notre étude, le maxillaire postérieur (52,6% des kystes maxillaires, 22,7% de la totalité des kystes) et le maxillaire moyen (38,8% des kystes maxillaire, 15,9% de la totalité des kystes), étaient respectivement les seconds et troisièmes sites les plus touchés. La para symphyse mandibulaire n'était concernée que par 2 lésions (8% des kystes mandibulaires, 4,5% de la totalité des kystes).

Ces lésions étaient dans 72,7% des cas uniloculaires, en concordance à la littérature (12,14,19). Nous avons choisi de ne pas mesurer la taille des KKO de notre série devant l'absence d'uniformité de l'imagerie à notre disposition, et le risque de biais de mesure trop important.

### **3. Caractéristiques chirurgicales, récurrences et secondes localisations**

Les KKO de nos patients ont été traités chirurgicalement par énucléation kystique sans adjuvant dans 90,9%. Quatre KKO (9,1%) ont été mis sous surveillance clinique et radiologique devant le refus de traitement des patients (1 issu d'une récurrence et 3 provenant d'une seconde localisation). Trois kystes (7,5%) ont été énucléés simultanément chez un même patient par voie d'abord de Lefort 1, nécessitant une ostéosynthèse. Aucun de nos patients n'a nécessité une résection osseuse qu'elle soit interruptrice ou non. Au total, 39 dents ont été avulsées simultanément à l'énucléation kystique, dont 15 dents de sagesse (38,5%), 15 dents définitives (38,5%) et 9

temporaires (23,1%). Parmi les 30 dents définitives, 21 étaient totalement incluses dans les kystes, 9 étaient en contact intime avec les KKO et ont été avulsées pour limiter les résidus épithéliaux et le risque de récurrence. Les dents temporaires quant à elles, ont été avulsées dans le cadre d'un retard d'éruption, soit devant une alvéolyse terminale, soit devant une proximité importante avec le KKO et un risque de récurrence important, soit par soucis orthodontique. En post opératoire, une hypoesthésie transitoire a été retrouvée suite aux 2 énucléations du même kyste de l'angle récidivant, soit 5% des kystes. Aucune paresthésie, ni anesthésie n'a été rapportée. Ce pourcentage est relativement faible quand on sait que 17 KKO (38,6%) étaient en rapport avec le NAI. On retrouve 15% de surinfections, dont 5 des 6 KKO infectés, opérés simultanément chez un même patient. Une fracture non déplacée de l'angle a été rapportée chez un patient âgé de 72 ans suite à l'énucléation d'un kyste de grand volume. Dans une étude sur 402 KKO traités par énucléation, Zhao retrouve en post opératoire 4,2% d'infections, 1,2% de paresthésies transitoires du NAI, 0,5% d'anesthésies permanentes et 0,5% de fractures mandibulaires (19). Dans notre série le taux de récurrence était de 22,7%, dont 75% de récurrences unitaires et 25% ayant récidivé 2 fois. Les patients étaient dans 60% des hommes, la moyenne d'âge était de 24,8 ans, et la médiane de 20 ans. La durée moyenne de récurrence était de 44 mois (3 ans et 8 mois). Les KKO ont un fort potentiel de récurrence, entre 25 et 60% dans la population générale, alors que ce taux peut atteindre 82% dans le cas du SGG (13). Forsell retrouve un taux de récurrence de 37% dans les cas isolés contre 63% pour les KKO associés au syndrome(2).

Le traitement des KKO est extrêmement controversé par les auteurs dans la littérature et on retrouve de nombreuses études décrivant et comparant les diverses techniques chirurgicales des plus conservatrices au plus agressives afin de limiter les récurrences. Antonoglou, dans une méta analyse, retrouve des taux variant de 0 à 78% chez des patients atteints du SGG traités par énucléation kystique isolée (27). Madras, lui a étudié le taux de récurrence des KKO non syndromiques en fonction des différents traitements chirurgicaux, avec un taux de récurrence de 30% en cas d'énucléation kystique et de 0% en cas de résection osseuse interrompue ou non (13). L'absence de récurrence pouvant s'expliquer par l'élimination de tout résidu épithélial kystique. Pogrel, dans son étude rapporte le traitement de 10 patients par une marsupialisation seule, avec une résorption complète des KKO entre 7 et 19 mois. Aucune récurrence n'a été rapportée à la suite d'une période de suivi moyenne de 2,8 ans (28). Sur une série de 255 patients présentant des KKO, Zhao retrouve un taux de récurrence de 0% à la suite d'un traitement par marsupialisation suivi d'une énucléation chez 11 d'entre eux, 6,70% suite à une énucléation kystique et l'utilisation de solution de Carnoy chez 29 patients, 17,79% après une simple énucléation chez 163 patients (19).

Les études sont souvent conçues de manière très différentes du point de vue méthodologique et il est difficile de comparer les différents traitements. En effet, des différences minimes au niveau de la technique chirurgicale choisie, la localisation du kyste ou encore la durée de suivi suffisent à influencer le risque de récurrences.

Aucun traitement chirurgical ne fait consensus à ce jour, bien que l'énucléation kystique reste le « gold standard », avec une énucléation si possible en monopiece, suivie d'un curetage minutieux des parois osseuses afin d'éliminer les résidus éventuels de l'épithélium kystique. Une variante consiste à utiliser en adjuvant du fixateur de Carnoy qui se compose d'un mélange de 6mL d'alcool à 96%, 1mL d'acide acétique et de 3mL de chloroforme afin d'irriter chimiquement les parois et les éventuelles grappes d'îlots épithéliaux et microkystes et de limiter les récurrences.

Cependant l'application doit être limitée à 3 minutes et à utiliser avec précaution, en raison du risque de nécrose osseuse ou dentaire, et du risque de lésions nerveuses (23). La marsupialisation est également beaucoup discutée et recommandée dans la littérature, mais nécessite des patients très observants avec une bonne hygiène, ce qui limite les indications. Cette technique permet de réduire la pression intrakystique et favorise la régénération osseuse ainsi que la modification de l'épithélium qui devient normal. Le taux de cytokératine, induisant la sécrétion de facteur de croissance et par conséquent joue un rôle dans l'expansion des KKO, diminue considérablement. August et al. ont suggéré qu'une période de décompression d'au moins 9 mois pourrait être nécessaire pour induire une modulation épithéliale évidente à l'aide d'un anticorps anti-cytokératine-10 (29).

Elle peut ainsi permettre de réduire la taille d'une lésion à proximité d'une structure nerveuse par exemple, avant énucléation kystique. De plus la localisation kystique semble être un facteur de risque des récives. En effet le ratio mandibule/maxillaire de 4 retrouvé dans notre étude est élevé par rapport au ratio observé sur la totalité des 44 kystes inclus qui étaient de 1,3. Les kystes récidivants mandibulaires étaient tous situés en postérieur, la difficulté d'accès de la branche montante et de l'angle lors de l'énucléation pourrait être un facteur favorisant. Ce constat a été évoqué dans plusieurs autres études (12,26). La marsupialisation de ce type de kyste pourrait être un moyen de réduire leur taille pour faciliter l'accès chirurgical et ainsi diminuer le risque de récives en curetant tous les reliquats épithéliaux.

On peut considérer que le taux de récive de 22,7% dans notre étude avec une durée moyenne de suivi de 79,4 mois (environ 6 ans et 7 mois) est tout à fait acceptable en comparaison de ceux retrouvés dans la littérature.

Les KKO se distinguent des autres kystes par une activité mitotique plus élevée et un taux plus important de prolifération de l'épithélium de paroi. L'anatomopathologie a permis de confirmer le diagnostic et de préciser la nature des KKO. Dans notre série 11 kystes (27,5%) étaient de type parakératinisé, 1 (2,5%) de type orthokératinisé et 1 (2,5%) mixte ortho-parakératinisé. En effet, la littérature rapporte un nombre plus élevé de KKO parakératinisé dans le cadre du SGG que dans les cas isolés, avec un risque de récive plus élevé pour ce type de kératinisation. Dominguez dans une étude comparative retrouve 82% de KKO parakératinisés dans le cadre du SGG contre 61% dans les cas isolés (29). Le type de kératinisation n'a pas été précisé à l'anatomopathologie pour 27 KKO (67,5%). On sait que les KKO symptomatiques présentent des signes inflammatoires prononcés entraînant une métaplasie de l'épithélium kystique et aboutissant à la formation d'un épithélium non kératinisé stratifié à plusieurs couches rendant impossible le diagnostic du type de kératinisation (23). Mais dans notre étude seul 13,6% des kystes étaient symptomatiques, ce qui soulève un problème de diagnostic histologique. Aucune transformation maligne n'a été retrouvée chez nos patients.

D'autre part, nous avons retrouvé 34,1 % de secondes localisations kystiques dans notre série. Avec une prédilection masculine (H/F= 1,5), une moyenne d'âge de 31,73 ans lors du diagnostic, et un âge médian de 16 ans. Cette moyenne élevée est expliquée par la survenue de 3 KKO chez une patiente âgée. Nous avons choisi de bien distinguer les récives, définies par la récurrence d'un KKO sur le site primitif et les secondes localisations. À notre connaissance, cette précision n'est détaillée dans aucune étude, avec un calcul global des kystes à distance dans le temps des primitifs.

# Conclusion

Les KKO sont l'un des critères majeurs et l'une des premières manifestations cliniques du syndrome, apparaissant dans la majorité des cas entre la première et deuxième décennie. Le chirurgien-dentiste a donc un rôle à jouer en matière de prévention et de dépistage précoce grâce à l'orthopantomogramme, en cas de diagnostic présomptif ou confirmé. Le diagnostic de SGG doit être posé par une équipe pluridisciplinaire et confirmé par une consultation et un examen génétique. Une enquête familiale permettra le dépistage précoce et la surveillance des membres de la famille. Ainsi un diagnostic de KKO précoce permettra d'être plus conservateur chirurgicalement, avec une moindre morbidité au niveau osseux et dentaire ; non négligeable quand on sait que les patients sont généralement des enfants ou des adolescents. Dans notre étude 8 des 9 patients inclus avaient connaissance d'un syndrome familial, et les kystes ont été diagnostiqués pour près de la moitié grâce à la mise en place d'une surveillance régulière.

Nous avons mis en évidence un taux de récurrence plus élevé au niveau des secteurs postérieurs mandibulaires, qui semble être un facteur de risque de récurrences, peut être en raison de la difficulté d'accès lors du curetage. La marsupialisation de ces types de kystes pourrait diminuer le risque.

On sait que les KKO chez les patients avec un SGG présentent un potentiel de récurrence plus élevé que des KKO isolés, même jusqu'à 10 ans après le traitement, d'où l'importance d'une surveillance annuelle clinique et radiologique. Il est également primordial d'informer et d'éduquer les patients à leur pathologie afin de limiter les ruptures de suivi. Nous avons retrouvé un taux tout à fait acceptable de récurrence chez nos patients traités par énucléation kystique seule. Une des limites de notre étude, en dehors du faible effectif était la durée moyenne de suivi de 79,4 mois (entre 12 mois et 183 mois). Il serait ainsi intéressant de pouvoir réévaluer ces patients à distance, avec une durée minimum de 5 ans par patient.

D'autre part, nous avons retrouvé 34,1% de secondes localisations kystiques dans notre série. Nous avons choisi de bien distinguer les récurrences et les secondes localisations. À notre connaissance, cette précision n'est détaillée dans aucune étude, avec un calcul des récurrences sur la globalité des kystes à distance dans le temps des primitifs.

# Liste des figures

<b>Figure 1</b> : Évolution de la maladie et étapes de dépistage (5) .....	3
<b>Figure 2</b> : Scanner cérébral .....	4
<b>Figure 3</b> : X, âgé de 10 ans atteint du SGG.....	4
<b>Figure 4</b> : OPT , X âgé de 10 ans .....	5
<b>Figure 5</b> : Cone beam, X âgé de 10 ans.....	6
<b>Figure 6</b> : Aspect histologique de l'épithélium malphigien kératinisant (16).....	7
<b>Figure 7</b> : Énucléation d'un kératokyste maxillaire au niveau prémolo-molaire chez le patient âgé de 10 ans .....	8
<b>Figure 8</b> : Voie de communication pour le drainage du contenu kystique lors d'une marsupialisation (18) .....	8
<b>Figure 9</b> : Répartition des patients en fonction de l'âge.....	10

# Liste des tableaux

<b>Tableau 1</b> : Critères diagnostiques de la naevomatose baso-cellulaire selon Kimonis.....	2
<b>Tableau 2</b> : Caractéristiques épidémiologiques.....	10
<b>Tableau 3</b> : Caractéristiques cliniques des KKO .....	11
<b>Tableau 4</b> : Caractéristiques radiologiques des KKO .....	12
<b>Tableau 5</b> : Rapports des KKO avec les structures environnantes .....	12
<b>Tableau 6</b> : Caractéristiques du traitement chirurgical per et post opératoire .....	13
<b>Tableau 7</b> : Caractéristiques des récurrences .....	14
<b>Tableau 8</b> : Caractéristiques de KKO secondaires.....	15

# Bibliographie

1. Manfredi M, Vescovi P, Bonanini M, Porter S. Nevoid basal cell carcinoma syndrome : a review of the literature. *Int J Oral Maxillofac Surg.* mars 2004;33(2) :117-24.
2. Ortega García de Amezaga A, García Arregui O, Zepeda Nuño S, Acha Sagredo A, Aguirre Urizar JM. Gorlin-Goltz syndrome : clinicopathologic aspects. *Med Oral Patol Oral Cirugia Bucal.* 1 juin 2008;13(6) :E338-343.
3. Ghailan MR, Benhalima H, Rabeh G, Oujilal A, Benbouzid A, Bencheikh R, et al. Syndrome de Gorlin-Goltz : à propos d'un cas. *Médecine Buccale Chir Buccale.* 2007;13(2) :97-101.
4. Niles K, Tewary S, Zope S, Patel J, Vande A. Dental, dermatological and radiographic findings in a case of Gorlin-Goltz Syndrome : report and review. *Pan Afr Med J [Internet].* 7 juin 2017 [cité 27 oct 2019];27. Disponible sur : <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5554634/>
5. Viguier PA, Gorry P. Le diagnostic et la prise en charge dentaire du syndrome de Gorlin. *juin 2007;6:15-15.*
6. Mitchell G, Farndon P, Brayden P, Murday V, Eeles R. Genetic Predisposition to Cancer : The Consequences of a Delayed Diagnosis of Gorlin Syndrome. *Clin Oncol R Coll Radiol G B.* 1 janv 2006;17:650-4.
7. Kimonis VE, Goldstein AM, Pastakia B, Yang ML, Kase R, DiGiovanna JJ, et al. Clinical manifestations in 105 persons with nevoid basal cell carcinoma syndrome. *Am J Med Genet.* 31 mars 1997;69(3):299-308.
8. Stavrou T, Dubovsky EC, Reaman GH, Goldstein AM, Vezina G. Intracranial calcifications in childhood medulloblastoma : relation to nevoid basal cell carcinoma syndrome. *AJNR Am J Neuroradiol.* avr 2000;21(4):790-4.
9. Rupprecht M, Mensing CH, Barvencik F, Ittrich H, Heiland M, Rueger JM, et al. [Skeletal and dermatological manifestations of the nevoid Basal cell carcinoma syndrome (Gorlin-Goltz syndrome). Results of 8 patients in 12 years]. *ROFO Fortschr Geb Rontgenstr Nuklearmed.* juin 2007;179(6):618-26.
10. Nabih O, Rachdy Z, Alaoui OM, Yahya IB. Syndrome de Gorlin-Goltz : du diagnostic au traitement : à propos d'une observation. *Actual Odonto-Stomatol.* 1 oct 2017;(285):4.
11. Lo Muzio L, Nocini P, Bucci P, Pannone G, Consolo U, Procaccini M. Early diagnosis of nevoid basal cell carcinoma syndrome. *J Am Dent Assoc* 1939. mai 1999;130(5):669-74.
12. Chemli H, Dhouib M, Karray F, Abdelmoula M. Les facteurs de risque de récurrence des kératokystes odontogéniques des maxillaires. */data/revues/00351768/v111i4/S003517681000077X/ [Internet].* 14 sept 2010 [cité 27 oct 2019]; Disponible sur : <https://www.em-consulte.com/en/article/265635>
13. Madras J, Lapointe H. Keratocystic odontogenic tumour : reclassification of the odontogenic keratocyst from cyst to tumour. *J Can Dent Assoc.* mars 2008;74(2):165-165h.
14. Borghesi A, Nardi C, Giannitto C, Tironi A, Maroldi R, Di Bartolomeo F, et al. Odontogenic keratocyst : imaging features of a benign lesion with an aggressive behaviour. *Insights Imaging.* oct 2018;9(5):883-97.
15. Morgan TA, Burton CC, Qian F. A retrospective review of treatment of the odontogenic keratocyst. *J Oral Maxillofac Surg Off J Am Assoc Oral Maxillofac Surg.* mai 2005;63(5):635-9.

16. Kadlub N, Gatibelza M-E, Houmami NE, Coulomb-Lhermine A, Descroix V, Ruhin-Poncet B, et al. Tumeurs k ratokystiques odontog nes de l'enfant et syndrome de Gorlin. Comment expliquer les r cidives et l'agressivit  des l sions ? /data/revues/00351768/v113i3/S0035176812000496/ [Internet]. 13 juin 2012 [cit  27 oct 2019]; Disponible sur : <https://www.em-consulte.com/en/article/728521>
17. Auriol M, Martin-Duverneuil N. Les tumeurs maxillo-faciales : imagerie, anatomopathologie. In : Les tumeurs maxillo-faciales : imagerie, anatomopathologie. Sauramps Medical. Montpellier; 2004. (Specialites med).
18. Borgonovo AE, Di Lascia S, Grossi G, Maiorana C. Two-stage treatment protocol of keratocystic odontogenic tumour in young patients with Gorlin-Goltz syndrome : marsupialization and later enucleation with peripheral ostectomy. A 5-year-follow-up experience. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* d c 2011;75(12):1565-71.
19. Zhao Y-F, Wei J-X, Wang S-P. Treatment of odontogenic keratocysts : a follow-up of 255 Chinese patients. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* ao t 2002;94(2):151-6.
20. Myoung H, Hong SP, Hong SD, Lee JI, Lim CY, Choung PH, et al. Odontogenic keratocyst : Review of 256 cases for recurrence and clinicopathologic parameters. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* mars 2001;91(3):328-33.
21. Shimada Y, Morita K, Kabasawa Y, Taguchi T, Omura K. Clinical manifestations and treatment for keratocystic odontogenic tumors associated with nevoid basal cell carcinoma syndrome : a study in 25 Japanese patients. *J Oral Pathol Med Off Publ Int Assoc Oral Pathol Am Acad Oral Pathol.* mars 2013;42(3):275-80.
22. Gupta SR, Jaetli V, Mohanty S, Sharma R, Gupta A. Nevoid basal cell carcinoma syndrome in Indian patients : a clinical and radiological study of 6 cases and review of literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* janv 2012;113(1):99-110.
23. Stoelinga PJ. Long-term follow-up on keratocysts treated according to a defined protocol. *Int J Oral Maxillofac Surg.* f vr 2001;30(1):14-25.
24. Simiyu BN, Butt F, Dimba EA, Wagaiyu EG, Awange DO, Guthua SW, et al. Keratocystic odontogenic tumours of the jaws and associated pathologies : a 10-year clinicopathologic audit in a referral teaching hospital in Kenya. *J Cranio-Maxillo-fac Surg Off Publ Eur Assoc Cranio-Maxillo-fac Surg.* avr 2013;41(3):230-4.
25. Hsun-Tau C. Odontogenic keratocyst : A clinical experience in Singapore. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endodontology.* 1 nov 1998;86(5):573-7.
26. el-Hajj G, Anneroth G. Odontogenic keratocysts--a retrospective clinical and histologic study. *Int J Oral Maxillofac Surg.* avr 1996;25(2):124-9.
27. Antonoglou GN, S ndor GK, Koidou VP, Papageorgiou SN. Non-syndromic and syndromic keratocystic odontogenic tumors : systematic review and meta-analysis of recurrences. *J Cranio-Maxillo-fac Surg Off Publ Eur Assoc Cranio-Maxillo-fac Surg.* oct 2014;42(7):e364-371.
28. Pogrel MA, Jordan RCK. Marsupialization as a definitive treatment for the odontogenic keratocyst. *J Oral Maxillofac Surg Off J Am Assoc Oral Maxillofac Surg.* juin 2004;62(6):651-5; discussion 655-656.
29. Kim S-H, Oh M-S, Seo Y-S, Kim J-Y, Nam S-H, Lim S-M. Conservative Treatment of Multiple Keratocystic Odontogenic Tumors in a Young Patient with Nevoid Basal Cell Carcinoma Syndrome by Decompression : A 7-year Follow-up Study. *J Clin Pediatr Dent.* 2017;41(4):300-4.
30. Dominguez FV, Keszler A. Comparative study of keratocysts, associated and non-associated with nevoid basal cell carcinoma syndrome. *J Oral Pathol.* janv 1988;17(1):39-42.

