



HAL
open science

Traitements prothétiques des patients atteints de sclérodermie : revue narrative de la littérature

Jessica Bensimhon

► **To cite this version:**

Jessica Bensimhon. Traitements prothétiques des patients atteints de sclérodermie : revue narrative de la littérature. Sciences du Vivant [q-bio]. 2024. dumas-04627141

HAL Id: dumas-04627141

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-04627141v1>

Submitted on 27 Jun 2024

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

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



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

AVERTISSEMENT

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

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

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

Code de la Propriété Intellectuelle. Articles L 122.4

Code de la Propriété Intellectuelle. Articles L 335.2 - L 335.10



UNIVERSITÉ PARIS CITÉ

FACULTÉ DE SANTÉ

UFR D'ODONTOLOGIE

Année 2024

N°D005

THÈSE

POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT DE DOCTEUR EN CHIRURGIE DENTAIRE

Présentée et soutenue publiquement le : 25 janvier 2024

Par

Jessica BENSIMHON

**Traitements prothétiques des patients atteints de sclérodermie :
revue narrative de la littérature**

Dirigée par Mme le Docteur Lisa Friedlander

JURY

M. le Professeur Jean-François Nguyen

Président

Mme le Docteur Lisa Friedlander

Assesseur

M. le Docteur Philippe Gateau

Assesseur

M. le Docteur Ali Nassif

Assesseur



L'auteur s'engage à respecter les droits des tiers, et notamment les droits de propriété intellectuelle. Dans l'hypothèse où la thèse d'exercice comporterait des éléments protégés par un droit quelconque, l'auteur doit solliciter les autorisations nécessaires à leur utilisation, leur reproduction et leur représentation, auprès du ou des titulaires des droits. Le droit de citations doit s'exercer avec rigueur et discernement. Certaines citations peuvent comporter un extrait textuel de la source. Cet extrait textuel doit être relativement court (une quinzaine de lignes tout au plus), mis entre guillemets ou clairement séparé du corps du texte et bien évidemment référencé en citation. En ce qui concerne la citation sans extrait textuel (mention d'idées ou concepts originaux, données chiffrées, figures, etc.), il faut également en citer la source. Toute figure, tableau, graphique reproduit doit également être accompagné de la citation de la source. L'auteur est responsable du contenu de sa thèse d'exercice. Il garantit l'Université contre tout recours. Elle ne pourra en aucun cas être tenue responsable de l'atteinte aux droits d'un tiers.

Jessica BENSIMHON

Tableau des enseignants de l'UFR d'Odontologie

DÉPARTEMENTS	DISCIPLINES	PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS	MAÎTRES DE CONFÉRENCES
1. DÉVELOPPEMENT, CROISSANCE ET PRÉVENTION	ODONTOLOGIE PÉDIATRIQUE	Mme M. AUJAY DE LA DURE-MOLLA Mme É. DURSUN Mme S. VITAL	M. P.-J. BERAT (MCU associé) Mme A.-L. BONNET M. F. COURSON Mme A. VANDERZWALM
	ORTHOPÉDIE DENTO-FACIALE	Mme E. LE NORCY	M. G. DOT M. C. DUNGLAS M. P. GARREC Mme A. KAMOUN Mme B. VI-FANE
	PRÉVENTION, ÉPIDÉMIOLOGIE, ÉCONOMIE DE LA SANTÉ ET ODONTOLOGIE LÉGALE	Mme S. AZOGUI-LEVY M. P. PIRNAY	Mme A. GERMA Mme V. SMAIL-FAUGERON Mme A. TENENBAUM
2. CHIRURGIE ORALE, PARODONTOLOGIE, BIOLOGIE ORALE	PARODONTOLOGIE	Mme F. ANAGNOSTOU M. M. BIOSSE DUPLAN Mme M. C. CARRA Mme M.-L. COLOMBIER Mme M. GOSSET	M. A. BRUN M. D. GUEZ M. S. KERNER
	CHIRURGIE ORALE	Mme G. LESCAILLE M. L. MAMAN Mme L. RADOÏ M. N. MOREAU	Mme V. BAAROUN M. B. COURRIER Mme A.-L. EJEIL M. F. GAULTIER M. T. NGUYEN Mme J. ROCHEFORT M. L. SICARD Mme I. TAÏHI M. H. TARRAGANO
	BIOLOGIE ORALE	Mme C. BARDET (PU) Mme A. BERDAL Mme C. CHAUSSAIN M. V. DESCROIX M. B. FOURNIER M. B. GOGLY Mme S. SÉGUIER	Mme C. ANDRIQUE (MCU associée) M. C.-D. ARRETO M. J. BOUCHET (MCF) Mme H. CHARDIN M. P. COLLIN Mme M-H. COTTET Mme A. COUDERT (MCF) M. F. FERRÉ Mme C. GORIN Mme S. HOUARI-MEJRI Mme J. ISAAC (MCF) M. O. LE MAY M. G. LIGNON (MCU associé) M. A. NASSIF Mme N NOWWAROTE (MCU associé) M. B. PAIVA DOS SANTOS (MCF)
3. RÉHABILITATION ORALE (DÉBUT)	DENTISTERIE RESTAURATRICE ENDODONTIE	Mme T. BOUKPESSI M. P. COLON Mme C. GAUCHER	Mme F. BERÈS Mme C. BESNAULT M. É. BONTE Mme A.-M. COLLIGNON M. F. DECUP Mme A. HARTMANN Mme K. JEDEON M. G. KUHN Mme C. MESGOUÉZ-MENEZ Mme C. MOCQUOT Mme N. PRADELLE PLASSE Mme M. ZANINI

DÉPARTEMENTS	DISCIPLINES	PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS	MAÎTRES DE CONFÉRENCES
3. RÉHABILITATION ORALE (SUITE)	PROTHÈSES	Mme M.-V. BERTERETCHE Mme A. BRAUD M. O. FROMENTIN M. C. RIGNON-BRET M. B. TAVERNIER Mme C. WULFMAN	M. J.-M. CHEYLAN Mme H. CITTERIO Mme M.-J. CRENN M. M. DAAS M. D. DOT M. L. DUPAGNE (MCU associé) M. N. EID M. S. ESCURE Mme I. FOUILLOUX Mme L. FRIEDLANDER M. P. GATEAU M. D. MAURICE M. P. MOULIN M. P. RENAULT Mme É. SARFATI M. J.-E. SOFFER M. P. TRAMBA
	FONCTION-DYSFONCTION, IMAGERIE, BIOMATÉRIAUX	M. Y. BOUCHER Mme L. JORDAN M. J.-F. N'GUYEN M. B. SALMON	M. J.-P. ATTAL M. C. AZEVEDO Mme R. BENBELAÏD Mme A. BENOÎT A LA GUILLAUME (MCF) Mme J. BOSCO M. D. BOUTER M. J.-L. CHARRIER M. M. CHERRUAU M. R. FELIZARDO M. P. FRANÇOIS Mme F. MANGIONE M. A. PORPORATI (MCU associé) Mme F. TILOTTA
PROFESSEURS ÉMÉRITES		M. C. BÉRENHOLC M. P. BOUCHARD Mme M.-L. BOY-LEFÈVRE Mme M. FOLLIGUET Mme M. WOLIKOW M. R. GARCIA M. J.-J. LASFARGUES M. A. LAUTROU M. G. LEVY	M. B. PELLAT Mme A. POLIARD M. J.-L. SAFFAR

Liste mise à jour le 11 septembre 2023

Remerciements

À M. le Professeur Jean-François Nguyen ; Docteur en Chirurgie dentaire ; Ancien Interne des Hôpitaux ; Docteur de l'Université Paris 13 ; Habilité à Diriger des Recherches ; Professeur des Universités, UFR d'Odontologie - Université Paris Cité ; Praticien Hospitalier, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris ;

Pour l'honneur que vous me faites de présider cette thèse d'exercice. La richesse et la qualité de votre enseignement clinique et théorique ont été précieux pour mon apprentissage. Veuillez recevoir l'assurance de mon respect et de mes plus sincères remerciements.

À M. Docteur Philippe Gateau ; Docteur en Chirurgie dentaire ; Docteur de l'Université Paris Diderot ; Maître de Conférences des Universités, UFR d'Odontologie - Université Paris Cité ; Praticien Hospitalier, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris ; Chevalier de l'ordre national du mérite ; Chevalier de l'ordre des palmes académiques ;

Pour l'honneur que vous me faites de prendre part au jury de cette thèse. La richesse et la qualité de votre enseignement clinique et théorique ont été précieux pour mon apprentissage. Veuillez trouver ici l'expression de mon estime.

À M. le Docteur Ali Nassif ; Docteur en Chirurgie dentaire ; Maître de Conférences des Universités, UFR d'Odontologie - Université Paris Cité ; Praticien Hospitalier, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris ;

Pour l'honneur que vous me faites de prendre part au jury de cette thèse, veuillez trouver ici l'expression de mon estime.

À Mme le Docteur Lisa Friedlander ; Docteur en Chirurgie dentaire ; Docteur de l'Université de Paris ; Maître de Conférences des Universités, UFR d'Odontologie - Université Paris Cité ; Praticien Hospitalier, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris

Pour m'avoir fait l'honneur de diriger cette thèse. Les années universitaires ont été courtes en votre présence mais votre joie de vivre et votre bienveillance omniprésentes... Vous resterez pour moi « le sourire de l'hôpital » et un exemple à suivre. Merci pour votre écoute, vos enseignements cliniques, vos précieux conseils au cours de ces années. Pour votre patience, votre implication et votre disponibilité, veuillez recevoir mes plus sincères remerciements.

Résumé et indexation en français et anglais

Résumé :

La sclérodermie est une maladie auto-immune qui présente quatre principales anomalies : dérèglement du système immunitaire associé à la présence d'auto-anticorps très spécifiques, inflammation, atteinte microvasculaire et fibrose. Elle se caractérise par une surproduction de collagène et une atteinte des vaisseaux sanguins qui provoque une cicatrisation excessive au sein de différents organes. Ce déséquilibre provoque un durcissement de la peau (fibrose) et une altération des organes touchés. La fibrose affecte typiquement la peau et s'étend donc au visage, aux lèvres et à la muqueuse buccale. Les patients édentés et dont l'ouverture des lèvres est rétrécie sont souvent incapables d'insérer ou retirer leurs appareils amovibles. Cette condition présente un défi pour le praticien et le patient. Étant donné que l'utilisation de méthodes conventionnelles pose des difficultés, des techniques de prothèses modifiées doivent être employées. À cet égard, une revue de la littérature sera réalisée afin de dresser un état des connaissances actuelles et des techniques utilisées pour la conception de prothèses adaptées. Au cours de cette revue, nous allons suivre le plan proposé et les critères utilisés par la Proposed Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses PRISMA. Pour répondre à la question scientifique posée, les mots-clés issus du MeSH et les opérateurs booléens utilisés pour la recherche sur les différentes bases de données (PubMed, Embase, Web of Science) ont été indiqués comme suit: ((sclerosis[MeSH Terms]) OR (scleroderma[MeSH Terms])) AND (((((((dentures[MeSH Terms]) OR (prosthodontic[MeSH Terms])) OR (microstomia[MeSH Terms])) OR (dental impression[MeSH Terms])) OR (denture, fixed partial[MeSH Terms])) OR (denture, removable partial[MeSH Terms])) OR (dental implants[MeSH Terms])) OR (tooth crown[MeSH Terms])). Après sélection et analyse des articles, les résultats seront détaillés afin de mettre en exergue les objectifs et les limites thérapeutiques dans la prise en charge des patients atteints de microstomie.

Discipline ou spécialité :

Prothèses dentaires

Mots clés français (fMeSH et Rameau) :

fMeSH : Sclérodermie localisée ; Prosthodontie

Rameau : Maladies rares ; Prothèses dentaires partielles amovibles

Forme ou Genre :

fMeSH : Dissertation universitaire

Rameau : Thèses et écrits académiques

Title : Prosthetic treatments for patients with scleroderma: a narrative review of the literature

Abstract :

Scleroderma is an autoimmune disease that presents four main abnormalities: dysregulation of the immune system associated with the presence of very specific autoantibodies, inflammation, microvascular damage and fibrosis. It is characterized by an overproduction of collagen and damage to blood vessels which causes excessive scarring within different organs. This imbalance causes hardening of the skin (fibrosis) and damage to the affected organs. Fibrosis typically affects the skin and therefore extends to the face, lips and oral mucosa. Edentulous patients with narrowed lip openings are often unable to insert or remove their removable appliances. This condition presents a challenge to the practitioner and patient. Since the use of conventional methods poses difficulties, modified prosthetic techniques must be employed. In this regard, a literature review will be carried out in order to establish a state of current knowledge and techniques used for the design of adapted prostheses. During this review, we will follow the proposed outline and criteria used by the Proposed Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses PRISMA. To answer the scientific question asked, the keywords from MeSH and the Boolean operators used for searching on the different databases (PubMed, Embase, Web of Science) were indicated as follows: ((sclerosis[MeSH Terms]) OR (scleroderma[MeSH Terms])) AND ((((((dentures[MeSH Terms]) OR (prosthodontic[MeSH Terms])) OR (microstomia[MeSH Terms])) OR (dental impression[MeSH Terms])) OR (denture, fixed partial[MeSH Terms])) OR (denture, removable partial[MeSH Terms])) OR (dental implants[MeSH Terms])) OR (tooth crown[MeSH Terms])). After selection and analysis of the articles, the results will be detailed in order to highlight the objectives and therapeutic limits in the management of patients with microstomia.

Branch or specialty :

Dental Prosthesis

English keywords (MeSH) :

Scleroderma, Localized ; Prosthodontics

Publication type (MeSH) :

Academic Dissertation

Liste des abréviations

- dcSSc : Sclérodémie systémique cutanée diffuse
- lcSSc : Sclérodémie systémique cutanée limitée
- LoS : Sclérodémie localisée
- PFH : L'Atrophie Hémifaciale Progressive
- SSc : Sclérodémie systémique

Table des matières

INTRODUCTION	3
1 : LA SCLERODERMIE, UNE MALADIE AUTO-IMMUNE	5
1.1 GENERALITES	5
1.1.1 <i>Étiologie</i>	5
1.1.2 <i>Épidémiologie</i>	6
1.1.3 <i>Diagnostic</i>	7
1.1.4 <i>Mécanisme lésionnel</i>	7
1.2 GRANDS SIGNES CLINIQUES GENERAUX.	10
1.2.1 <i>Sclérodermie Systémique</i>	10
1.2.2 <i>Sclérodermie Localisée</i>	15
1.3 MANIFESTATIONS ORALES DE LA SCLERODERMIE.....	20
1.4 DEFIS THERAPEUTIQUES DANS LA PRISE EN CHARGE ORALE.....	27
2 : REVUE SYSTEMATIQUE DE LA LITTERATURE	29
2.1 OBJECTIFS DE L'ETUDE ET QUESTIONS DE RECHERCHE	29
2.1.1 <i>Matériel et méthodes</i>	29
2.1.2 <i>Critères d'éligibilité, d'inclusion et d'exclusion</i>	30
2.1.3 <i>Stratégie de recherche</i>	30
2.1.4 <i>Sélection des articles</i>	31
2.1.5 <i>Formulaire de collecte des données</i>	32
2.1.6 <i>Évaluation de la qualité et du risque de biais</i>	35
2.2 RESULTATS	38
2.2.1 <i>Diagramme de flux</i>	38
2.2.2 <i>Analyse du niveau de preuve et de la qualité des articles</i>	40
2.2.3 <i>Synthèse des données</i>	42
3 : DISCUSSION	65
3.1 DISCUSSION DES RESULTATS	65
3.2 FORCES ET LIMITES	65
3.3 PERSPECTIVES	66
CONCLUSION	68
BIBLIOGRAPHIE	69
TABLE DES FIGURES	72

TABLE DES TABLEAUX..... 74

Introduction

La sclérodermie est une maladie auto-immune rare du tissu conjonctif. Le terme sclérodermie provient de deux mots grecs, « scléro » signifiant dur et « derma » signifiant la peau.

Elle se caractérise par trois manifestations majeures :

- Processus de fibrose de la peau et des organes internes,
- Vasculopathie non inflammatoire des petits vaisseaux sanguins dont l'expression majeure est le phénomène de Raynaud,
- Auto-anticorps spécifiques non pathogènes,

La maladie est associée à de très grands dépôts de collagène dense dans les tissus du corps, ce qui entraîne un épaissement et un durcissement du tissu conjonctif.

Ce déséquilibre provoque un durcissement de la peau (fibrose) et une altération des organes touchés. La fibrose affecte donc typiquement la peau et s'étend au visage, aux lèvres et à la muqueuse buccale. De plus, la peau, généralement des mains et des pieds, devient raide, serrée et brillante (1).

La "microstomie" est un terme médical utilisé pour décrire une réduction de la taille de la bouche, ce qui peut rendre l'ouverture buccale difficile. Dans le contexte de la sclérodermie systémique, la microstomie peut survenir en raison de l'implication du tissu conjonctif dans la région buccale, provoquant un durcissement de la peau et des tissus péri-buccaux. Cette microstomie peut entraîner des troubles fonctionnels, tels que des difficultés à manger, à parler et à maintenir une bonne hygiène buccale. Pour gérer la microstomie chez les patients atteints de sclérodermie, des approches multidisciplinaires sont souvent nécessaires, impliquant des rhumatologues, des dermatologues, des chirurgiens-dentistes, des orthophonistes et des kinesithérapeutes.

Les patients édentés, et dont l'ouverture des lèvres est rétrécie, sont souvent incapable d'insérer ou de retirer leurs prothèses amovibles

Cette microstomie présente un défi thérapeutique important pour le tandem patient-praticien.

L'utilisation de méthodes modifiées de réalisation et d'insertion des prothèses doivent être proposées pour faire face aux difficultés posées par cette microstomie.

Dans ce travail de thèse, une revue de la littérature sera réalisée afin de dresser un état des connaissances actuelles et des techniques utilisées pour la conception de prothèses adaptées ainsi que

la faisabilité des traitements implantaires. Au cours de cette revue, nous allons suivre le plan proposé et les critères utilisés par la Proposed Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses PRISMA. Après sélection et analyse de la qualité des articles, les résultats seront détaillés afin de mettre en exergue les objectifs et les limites thérapeutiques dans la prise en charge des patients porteurs de sclérodémie et atteints de microstomie.

1 : La sclérodermie, une maladie auto-immune

1.1 Généralités

1.1.1 Étiologie

Il existe deux catégories de sclérodermie : la **sclérodermie systémique (SSc)** caractérisée par une sclérose cutanée et une atteinte viscérale (en particulier l'œsophage, le poumon et le système vasculaire) et la **sclérodermie localisée (LoS)** appelée également *Morphée* plus bénigne avec une évolution souvent spontanément résolutive et confinée à la peau et/ou aux tissus sous-jacents (2).

Leur cause reste encore mal comprise. En effet, malgré des avancées majeures dans les études moléculaires de la sclérodermie localisée et de la sclérodermie systémique, leur origine reste indéterminée. Bien que ces deux formes engendrent l'activation de voies inflammatoires et fibrotiques, il existe des différences importantes dans les voies de signalisation et les signatures génétiques ce qui prouverait qu'elles ont certainement des processus biologiques distincts. Alors que la sclérodermie localisée affecte la morbidité mais n'affecte aucunement la mortalité, la sclérodermie systémique aurait le taux le plus élevé de mortalité lié à la maladie de toutes les maladies auto-immunes du tissu conjonctif.

On suppose qu'une combinaison de facteurs serait à l'origine de la maladie. On pense qu'il existe une prédisposition génétique chez les patients qui développeraient une sclérodermie localisée ou systémique, mais qu'ils seraient également exposés à un facteur environnemental qui initierait l'activation des voies inflammatoires et fibrotiques. Les patients atteints de sclérodermie localisée auraient un taux supérieur de maladies auto-immunes dans leur famille que celui rapporté dans la population générale (3).

-Facteurs génétiques

Plusieurs études ont été rapportées sur les patients atteints de sclérodermie systémique et démontreraient l'implication de gènes multiples dont HLA (région du gène de classe II) , IRF5, CD247, BANK1, STAT4, TNFSF4 et les gènes BLK ce qui prouverait qu'il y a bien une prédisposition génétique au développement de la maladie (3).

-Facteurs environnementaux

Différents facteurs environnementaux joueraient un rôle dans l'étiologie de la sclérodermie localisée comme les traumatismes, les médicaments, les infections virales ou encore les radiations. En effet, la sclérodermie localisée radio-induite est la plus fréquemment décrite. Elle apparaît généralement sur la paroi thoracique chez des patients ayant un antécédent de radiothérapie pour le cancer du sein avec une incidence estimée à 1 patient sur 500 (3).

D'autres facteurs environnementaux seraient impliqués dans l'étiologie de la sclérodermie systémique comme l'exposition à la poussière de silice, au chlorure de vinyle, à des virus (cytomégalovirus, parvovirus B19) ou encore à des contaminants alimentaires. Bien que le mode d'action exact de la plupart des composés ne soit toujours pas compris, les données suggèrent qu'une susceptibilité génétique ainsi que des facteurs externes sont cruciaux dans l'induction initiale de la maladie (4).

1.1.2 Épidémiologie

L'apparition de la sclérodermie systémique se situe généralement entre les âges de 30 et 50 ans. Moins de 5 % des patients atteints de SSc sont des enfants (5), (6).

En France, la prévalence de la SSc a été récemment évaluée à 158 cas par million d'adultes et l'incidence se situe entre 3 et 19 cas pour 10 millions d'habitants/an (7). La plupart des patients sont des adultes et les femmes sont touchées trois fois plus souvent que les hommes (1).

Aux États-Unis, la maladie affecte 1 adulte sur 4000 et est plus fréquente chez les Afro-Américains que chez les Caucasiens (5).

La mortalité varie considérablement selon le groupe de patients examinés et leur atteinte organique. Le taux de survie à 5 ans est estimé à 85 % tandis que le taux de survie à 10 ans est légèrement inférieur à 70 % (8).

La prévalence est similaire chez les enfants et les adultes. Le pic d'incidence se produit vers l'âge de 50 ans chez les adultes, alors que 90 % des enfants sont diagnostiqués entre 2 et 14 ans (2).

1.1.3 Diagnostic

Le diagnostic de SSc repose principalement sur les antécédents médicaux et l'examen clinique. Les patients peuvent présenter un large éventail de caractéristiques cliniques, notamment un épaissement de la peau, une calcinose, une fibrose pulmonaire, une arthralgie, des lésions myocardiques et une insuffisance rénale.

Le phénomène de Raynaud est presque toujours la première manifestation clinique de la maladie.

Malgré la grande variabilité phénotypique de la maladie, une atteinte cutanée est observée chez la majorité des patients atteints de SSc (9).

Le phénomène de Raynaud (RP) et la sclérose cutanée sont donc quasi constants dans la SSc, affectant respectivement 95 et 75 % des patients atteints de SSc (5).

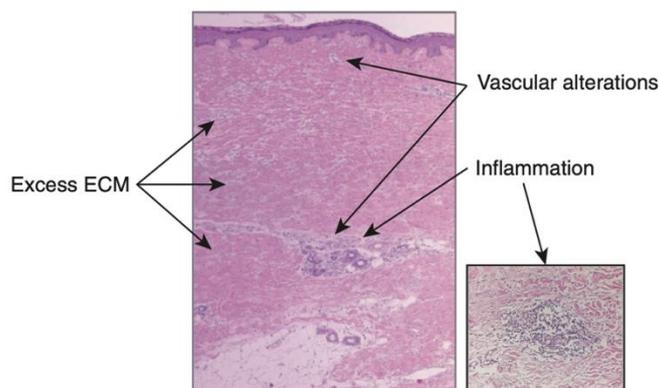
Le collège américain de Rhumatologie a défini des critères pour le diagnostic de la sclérodermie systémique. Il détermine, comme critère majeur, la sclérose diffuse proximale et, comme critères mineurs, la fibrose pulmonaire basale, la sclérodactylie ainsi que la nécrose du bout des doigts. Il explique alors qu'un critère majeur ou deux critères mineurs permettent de poser le diagnostic de sclérodermie systémique. Les propositions actuelles incluent d'autres critères de diagnostic tels que le phénomène de Raynaud, la microscopie capillaire pathologique ainsi que les anticorps antinucléaires (ANA) (8).

L'épaississement cutané des doigts des deux mains s'étendant à proximité des articulations métacarpo-phalangiennes est considéré à lui seul comme un critère suffisant pour le diagnostic de sclérodermie systémique.

1.1.4 Mécanisme lésionnel

À partir de l'analyse histologique de routine, il a été possible de mettre en évidence les principaux processus physiopathologiques associés à la sclérodermie systémique. Initialement, une augmentation du volume des cellules endothéliales est observée, suivie par la formation d'un infiltrat inflammatoire lympho-histiocytaire autour des vaisseaux sanguins affectés. Par la suite, un dépôt substantiel de matrice extracellulaire se développe, accompagné de l'activation des myofibroblastes et de l'homogénéisation des faisceaux de collagène (4).

Figure 1 : Coloration à l'hématoxyline et l'éosine d'une peau atteinte de sclérodémie systémique montrant un excès de MEC, une altération vasculaire et une inflammation lympho-histiocytaire autour des vaisseaux sanguins (4)



Source : Rosendahl et al. « Pathophysiology of systemic sclerosis (scleroderma) », 2022.

Dans un contexte de sclérodémie, ce sont principalement les artérioles et le système microvasculaire qui sont affectés. Cependant, une implication directe ou indirecte des gros vaisseaux a également été rapportée. Initialement, on observe donc un gonflement des cellules endothéliales associé à l'apoptose de ces dernières. Cela s'accompagne d'une expression altérée des protéines d'adhésion et des cytokines.

L'hypoxie chronique ainsi que la présence d'espèces réactives de l'oxygène induisent des lésions continues et une perte totale des capillaires. Les événements physiopathologiques qui en résultent comprennent la prolifération des cellules musculaires lisses, l'épaississement de la couche intima, la duplication de la membrane basale, et potentiellement la transition endothéliale-mésenchymateuse. De nombreuses études ont rapporté des altérations dans les niveaux circulants de facteurs angiogéniques et angiostatiques, ainsi que la production d'espèces réactives de l'oxygène. Cependant, les mécanismes sous-jacents de ces altérations précoces demeurent encore incompris (10).

Plus récemment, des auto-anticorps fonctionnels circulants ciblant le récepteur de l'angiotensine II de type 1 et le récepteur de l'endothéline 1 de type A ont été identifiés, suggérant leur implication dans la pathogénèse de la maladie. Cependant, leur rôle précis dans le processus pathologique demeure à élucider, et il n'a pas encore été déterminé s'ils pourraient servir de biomarqueurs diagnostiques ou représenter des cibles thérapeutiques potentielles (4).

Le développement de la fibrose avec le dépôt d'une matrice extra-cellulaire modifiée dans la sclérodémie :

Figure 2 : Développement et pathogénèse de la sclérodémie systémique (4)

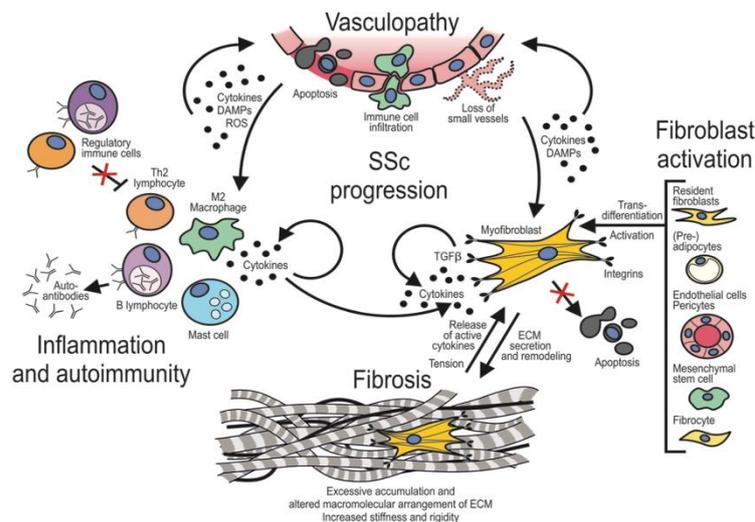


FIGURE 3 SSc development and pathogenesis is induced and reinforced by an intricate interplay between vasculature, immune cells and fibroblasts, which subsequently leads to vasculopathy, inflammation, autoimmunity and excessive accumulation of an altered extracellular matrix (ECM). Early damage in the vasculature causes endothelial cell apoptosis, immune cell infiltration and loss of small blood vessels. These processes release cytokines, DAMPs and ROS that activate cells of the innate and adaptive immune system. These release a variety of proinflammatory and fibrogenic cytokines. B cells secrete autoantibodies directed against the nuclear and several other antigens and may be involved in tissue damage. Activation of resident fibroblasts is caused by several fibrogenic cytokines. These can also lead to the transdifferentiation of (pre-)adipocytes, endothelial cells and mesenchymal stem cells into myofibroblasts. Myofibroblasts secrete high levels of ECM components into the affected tissue leading to severe stiffening and rigidity of the involved tissue. The increased stiffness is perceived by integrins expressed at the surface of (myo) fibroblasts, which induce signaling that contributes to further activation in a vicious cycle, culminating in excessive ECM deposition and evasion from apoptosis

Source : Rosendahl et al. « Pathophysiology of systemic sclerosis (scleroderma) », 2022.

Les cytokines pro-fibrogéniques inflammatoires et les facteurs de croissance décrits ci-dessus conduisent à l'activation des fibroblastes. L'origine de ces fibroblastes n'est pas encore claire ; ils ont été discutés comme provenant de la circulation dans une certaine mesure, mais aussi de la couche sous-cutanée, de la transdifférenciation ou des cellules résidentes dans le tissu. Ces fibroblastes activés ont les caractéristiques des myofibroblastes, qui ont été initialement décrits dans la réparation tissulaire. Au cours de la cicatrisation ou de la réparation tissulaire, ces myofibroblastes fonctionnent comme des cellules cicatrisantes ou de réparation. Ces cicatrices sont donc constituées d'une MEC riche, résultant en un tissu avec une stabilité mécanique réduite. On pense que les myofibroblastes dans la SSc persistent dans un état actif, provoquant une synthèse, un dépôt et un remodelage incontrôlé des protéines de la MEC. Cela entraînera un dépôt de matrice perturbé, une structure tissulaire fibreuse et finalement une défaillance d'organe supplémentaire irréparable.

Comme nous l'observons ci-dessus, il existe de plus en plus de preuves que la principale cytokine profibrotique TGF β est un médiateur crucial du processus fibrotique dans la SSc.

TGF β 1 a été identifié comme biomarqueur dans la fibrose cutanée et pulmonaire.

Le TGF β est le principal facteur de croissance qui induit la transdifférenciation d'autres cellules en myofibroblastes et, par conséquent, provoque l'accumulation de MEC. À la suite de la lésion initiale dans la SSc, les cellules produisent du TGF β et du facteur de croissance dérivé des plaquettes (PDGF), qui favorise en outre la transdifférenciation des myofibroblastes (4).

1.2 Grands signes cliniques généraux

1.2.1 Sclérodémie Systémique

-Les atteintes cutanées

L'atteinte cutanée est la manifestation la plus précoce, la plus fréquente et la plus caractéristique de la SSc.

Le phénomène de Raynaud (RP) et la sclérose cutanée sont les signes les plus fréquents chez les patients atteints de SSc. Les autres signes cutanés sont des altérations du pli unguéal et des ongles (80%), des ulcérations cutanées (40%), des télangiectasies (75%), une hyperpigmentation de la peau épaissie (30%) et des calcifications cutanées affectant les tissus mous, doigts, avant-bras, coudes et genoux (25%).

La SSc peut être divisée en 2 catégories en fonction de l'atteinte cutanée : la Sclérodémie systémique cutanée limitée (lcSSc) et la Sclérodémie systémique cutanée diffuse (dcSSc) avec des modèles divergents d'atteintes d'organes, de profils d'auto-anticorps et de pronostics.

La lcSSc est associée à la positivité des anticorps anti-centromères et est également connu sous le nom de syndrome CREST en référence aux différents symptômes cliniques que sont la calcinose, le phénomène de Raynaud, l'atteinte œsophagienne, la sclérose cutanée confinée aux doigts et au visage, et la Télangiectasie.

La dcSSc, représentant 20 à 40 % de tous les cas de SSc, se caractérise par un phénomène de Raynaud simultané, une atteinte cutanée en amont du coude, une fibrose gastro-intestinale, pulmonaire, rénale et cardiaque, et une sérologie positive pour l'anti-topoisomérase (anti-Scl-70) et l'anti ARN polymérase III (anti-RNAP III) anticorps (5).

Les deux formes de sclérodémie systémique ont en commun le phénomène de Raynaud qui se caractérise par des crises de constriction aiguë des artères digitales provoquées par le froid et les facteurs de stress. Il s'agit d'un trouble temporaire de la circulation du sang.

Au début, il y a une décoloration blanche douloureuse des doigts et des orteils, puis une coloration bleue et enfin dans la troisième phase une hyperhémie réactive avec des rougeurs intenses.

Cette séquence de couleurs blanc-bleu-rouge est également appelée phénomène tricolore.

Figure 3 : Circulation acrale perturbée; phénomène de Raynaud avec décoloration blanche des doigts

(8)



Source : Sticherling et al. « Systemic sclerosis-dermatological aspects. Part 1 : Pathogenesis, epidemiology, clinical findings », 2012.

Ce qui est absolument indispensable pour le diagnostic du phénomène de Raynaud c'est l'apparition d'au moins deux phases de couleur dont la phase blanche (8).

Une autre complication de la maladie causant une déficience importante chez les patients sont les calcifications sous-cutanées qui se produisent au niveau des sites acraux, mais également sur les grosses articulations et peuvent entraîner des ulcérations douloureuses (8).

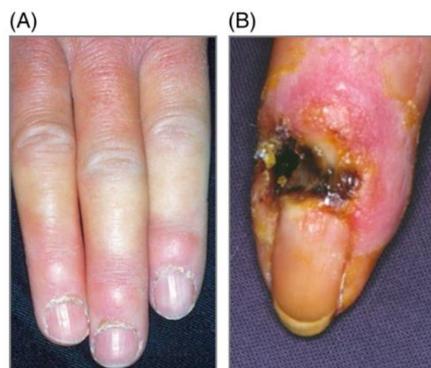
Figure 4 : Calcifications sur les articulations



Source: Sticherling et al. « Systemic sclerosis-dermatological aspects. Part 1 : Pathogenesis, epidemiology, clinical findings », 2012.

Les ulcérations sont assez fréquentes chez les patients atteints de sclérodémie systémique, en particulier la forme diffuse, entraînant parfois une nécrose voire la perte de l'extrémité des doigts.

Figure 5 : (A); Œdème des doigts (B); Ulcérations digitales (4)



Source : Rosendahl et al. « Pathophysiology of systemic sclerosis (scleroderma) », 2022.

- Les atteintes respiratoires

Les manifestations respiratoires de la SSc comprennent la pneumopathie interstitielle et l'HTAP. Elles nécessitent un dépistage régulier avec des tests de la fonction pulmonaire et échocardiographie (6). L'atteinte pulmonaire touche 40 à 80 % des patients atteints de sclérodémie systémique. Elle constitue un paramètre important pour le taux de survie à 5 ans qui décline de 50 à 70 % lorsqu'elle est présente. Les lésions de fibrose sont particulièrement observées dans les sclérodémies systémiques diffuses tandis que l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) caractérise davantage la forme limitée (6).

-Les atteintes cardiaques

L'atteinte cardiaque est retrouvée chez 10 à 25 % des patients, une atteinte à la fois du myocarde et du péricarde étant possible. Des perturbations circulatoires locales répétées conduisent vraisemblablement à une fibrose myocardique qui peut affecter les deux chambres du cœur de manière égale. Cliniquement, cette atteinte peut se manifester par une insuffisance cardiaque, un bloc cardiaque partiel ou complet ainsi que des péricardites récurrentes et des épanchements péricardiques (8).

- Les atteintes rénales

L'atteinte rénale se manifeste cliniquement chez environ 30 % des patients atteints de sclérodémie systémique.

Ces dernières années, l'importance des crises rénales dans la sclérodémie systémique a été mise en évidence à travers diverses études. Elles ont été particulièrement observées chez les patients atteints de sclérodémie diffuse et sous traitement initial à long terme avec des corticostéroïdes systémiques. Environ la moitié des patients ont développé par suite de cela une altération modérée de la fonction rénale, initialement détectable uniquement par le laboratoire de chimie. Semblables à l'atteinte pulmonaire, les lésions se développent par le gonflement de l'intima dans les vaisseaux avec une augmentation du dépôt de substances de la matrice extracellulaire dans les artères rénales (8).

- Les atteintes articulaires

Les symptômes articulaires sont récurrents dans la sclérodémie systémique et les douleurs articulaires font partie des signes cliniques les plus fréquents de la maladie.

En effet, 12 à 66 % des patients atteints de sclérodémie systémique ont des symptômes articulaires au moment du diagnostic et 24 à 97 % en ont à un moment donné au cours de leur maladie (11).

- Les atteintes neurologiques

L'importance et la fréquence des atteintes neurologiques dans la sclérodémie ont souvent été controversé. Les études initiales avaient rapporté que les implications du système nerveux central (SNC) dans la SSc était inhabituelle et liée aux complications de la maladie comme les crises rénales, les atteintes cardiovasculaires et pulmonaires. L'atteinte neurologique est désormais considérée comme un événement primaire de la maladie puisqu'elle toucherait entre 1 et 40% des patients atteints de sclérodémie systémique.

En ce qui concerne les troubles du système nerveux central (SNC), nous savons qu'il existe un processus inflammatoire qui est à l'origine de certaines manifestations comme la myélite transverse et les convulsions.

Par ailleurs, des neuropathies périphériques ont été rapporté comme l'atteinte du nerf trijumeau, le syndrome du canal carpien.

Enfin, certaines manifestations psychiatriques comme l'anxiété et la dépression ont été relevé chez les patients atteints.

- Les atteintes digestives

Le tractus gastro-intestinal est le deuxième site le plus souvent concerné.

La zone la plus fréquemment atteinte est l'œsophage, touchant 75 à 90 % des patients. Toutefois des problèmes fonctionnels peuvent tout de même subvenir au niveau de la région ano-rectale, de l'intestin grêle, du côlon et de l'estomac.

Les dommages sont importants dans les deux tiers distaux de l'œsophage, entraînant des anomalies de motilité œsophagienne qui peuvent être à l'origine d'un reflux gastro œsophagien (RGO), d'une pseudo-obstruction, d'une prolifération bactérienne ou encore de troubles de la défécation. La malabsorption à l'origine de la perte de poids peut être une grave conséquence.

Les symptômes gastro-intestinaux peuvent être des symptômes révélateurs du diagnostic de la maladie et le précéder de plusieurs mois voire de plusieurs années.

Ils peuvent être la source d'une altération de la qualité de vie pour les patients atteints de cette maladie (12).

1.2.2 Sclérodémie Localisée

Il existe plusieurs sous-types de sclérodémie localisée (LoS) appelée également morphee, et chacune a des manifestations cliniques différentes.

La classification la plus utilisée dans la littérature est la classification clinique de Mayo publiée en 1995 par Peterson. Selon cette classification, il existe 5 groupes de sclérodémie localisée : en plaques (incluant la morphee en gouttes), généralisée (impliquant plus de deux zones corporelles), bulleuse, linéaire (y compris les extrémités, en coup de sabre) et enfin l'hémiatrophie faciale progressive et la sclérodémie localisée profonde (5).

La sclérodémie localisée en plaques est la forme la plus courante de sclérodémie localisée chez les adultes et se présente comme moins de trois plaques indurées et discrètes, limitées à l'épiderme et au derme, principalement sur le tronc et les extrémités proximales. Les plaques sont souvent dans les zones de pression, telles que les hanches, autour de la taille et autour de la ligne de soutien-gorge chez les femmes, dû à une sorte de phénomène de Koebner.

Les lésions inflammatoires précoces sont caractérisées par des plaques violacées érythémateuses rondes ou ovales bien définies ou en plaques.

Figure 6 : Morphee en plaque des lésions inflammatoires précoces caractérisée par des plaques violacées érythémateuses rondes ou ovales bien définies avec une zone centrale blanche et sclérotique (5)



Source : Ferreli et al. « Cutaneous manifestations of scleroderma and scleroderma-like disorders », 2017.

Figure 7 : Lésion scléroatrophique avec hypo/hyperpigmentation d'une morphée en plaque (5)



Source : Ferreli et al. « Cutaneous manifestations of scleroderma and scleroderma-like disorders », 2017.

La morphée linéaire diffère de la morphée en plaques par la répartition linéaire des lésions, l'âge d'apparition et l'évolution clinique de la maladie.

Elle est caractérisée par une ou plusieurs stries linéaires d'induration cutanée suivant souvent les lignes de Blaschko, s'étendant jusqu'au derme sous-jacent, tissu sous-cutané, muscle et os.

Les lésions sont situées sur les extrémités, le visage ou le cuir chevelu.

La morphée linéaire est plus fréquemment observée chez les enfants et les adolescents que chez les adultes.

La morphée linéaire en coup de sabre est une forme de morphée linéaire affectant le front et le cuir chevelu.

Figure 8 : Plaque unilatérale linéaire de morphée en coup de sabre sur le cuir chevelu (5)



Source : Ferreli et al. « Cutaneous manifestations of scleroderma and scleroderma-like disorders », 2017.

Figure 9 : Morphée linéaire en coup de sabre (2)



Source : Careta et al. « Localized scleroderma : clinical spectrum and therapeutic update », 2015.

Elle touche principalement les enfants et est plus prédominante chez les femmes que chez les hommes. La moyenne d'âge d'apparition est d'environ 13 ans.

Les patients atteints de cette forme de sclérodémie localisée présentent cliniquement une plaque unilatérale linéaire légèrement déprimée sur le cuir chevelu avec alopecie cicatricielle et une peau lisse, brillante, dure, et parfois pigmentée. La plaque affecte souvent la région frontale, et elle peut s'étendre aux régions malaires et nasales, ainsi qu'à la lèvre supérieure. Dans ce cas, les structures sous-jacentes telles que les os et les muscles peuvent être impliqués. Dans les cas graves, d'autres os du crâne peuvent être affectés.

En cas de déformation de la mâchoire, il peut en résulter une mauvaise occlusion, une atrophie radiculaire ou encore des éruptions retardées.

La sclérodémie localisée profonde affecte non seulement la peau mais aussi les tissus sous-cutanés de manière variable, y compris le fascia et le muscle. Elle se caractérise par une ou plusieurs plaques rondes ou ovales sur la partie supérieure du tronc, près de la colonne vertébrale.

La morphée profonde n'est généralement pas précédée de lésions inflammatoires.

Figure 10 : Sclérodémie localisée profonde proche de la colonne vertébrale, avec peau durcie et adhérente aux tissus sous-jacents (5)



Source : Ferreli et al. « Cutaneous manifestations of scleroderma and scleroderma-like disorders », 2017.

L'Atrophie Hémifaciale Progressive (PFH), également connue sous le nom de « syndrome de Parry-Romberg » est caractérisée par une atrophie faciale unilatérale, lente et progressive du tissu sous-cutané, des muscles et des os, affectant le plus souvent les dermatomes d'une ou plusieurs branches du nerf trijumeau et donnant au visage un aspect asymétrique sans paralysie faciale.

Dans la plupart des cas, la peau sus-jacente est épargnée ou peu affectée. Cependant, dans certains cas, on peut observer sur la peau de l'inflammation, de l'induration, ou encore des décolorations comme la dépigmentation ou l'hyperpigmentation. L'implication de la zone sous la région des yeux est la plus fréquente. La PFH peut être cliniquement très similaire à la morphee en coup de sabre, et ils peuvent coexister chez environ 20 à 37 % des patients, ce qui rend difficile leur distinction.

Figure 11 : Patient avec Atrophie Hémifaciale Progressive (2)



Source : Careta et al. « Localized scleroderma : clinical spectrum and therapeutic update », 2015.

Les cas prononcés de PFH semblent être associés à une atteinte du système nerveux central, ce qui est observé chez les patients qui ont eu un début précoce de la maladie ou des antécédents de traumatisme. La fréquence des complications neurologiques est autour de 20% et celle des complications ophtalmiques de 15 % (2).

La morphee généralisée est rare et survient chez 7 à 9 % des patients atteints de sclérodemie localisée et plus particulièrement des femmes.

Ces patients sont plus susceptibles d'avoir une sérologie positive aux auto-anticorps, en particulier ANA, et des symptômes systémiques, tels que les myalgies, arthralgies et fatigue. Les patients peuvent également développer un œdème gonflé et une sclérose des doigts.

Par conséquent, il est parfois difficile de différencier la sclérodemie localisée généralisée de la sclérodemie systémique, mais les patients atteints de morphee généralisée ne présentent pas de phénomène de Raynaud, ou encore de sclérodactylie qui sont typiques dans la SSc.

La morphee bulleuse est une forme rare de sclérodemie localisée caractérisée par l'apparition de bulles ou d'érosions sur les plaques de morphee.

Un traumatisme local a été suggéré comme mécanisme impliqué dans la formation des bulles, compte tenu du contenu hémorragique de certaines vésicules et de la localisation fréquente dans des zones de frottement.

De plus, des cas ont été rapportés dans lesquels des cloques se sont développées sur des lésions résiduelles de zona ou sur les cicatrices d'une intervention chirurgicale, d'un traumatisme, d'injections ou d'une radiothérapie antérieure.

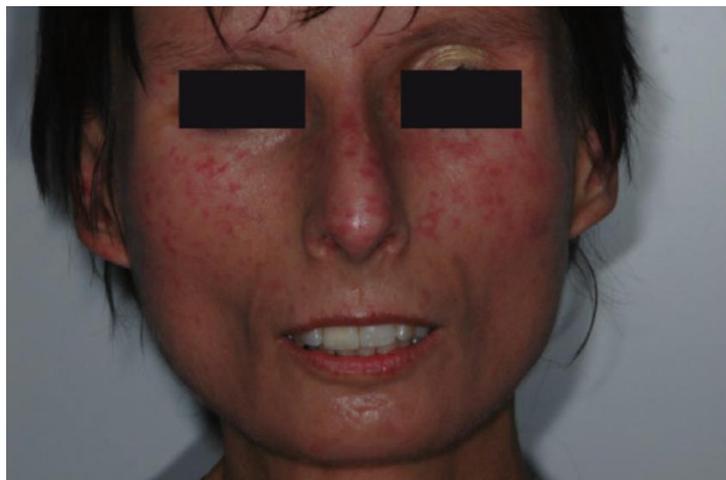
La morphee à variante mixte survient chez 15 % des patients atteints de sclérodemie localisée et est simplement une combinaison de deux ou plusieurs des sous-types décrits ci-dessus.

Par exemple, environ 50 % des patients atteints de sclérodemie linéaire ont une sclérodemie associée en plaques (5).

1.3 Manifestations orales de la sclérodermie

La sclérodermie systémique a un impact majeur sur la région oro-faciale qui est touchée chez environ 80 % des patients atteints de SSc. Le dépôt sous-cutané de collagène dans la peau du visage donne un faciès lisse, serré et inexpressif avec disparition des rides, des sillons péri-oraux et une atrophie des ailes nasales (« nez pincé ») (9).

Figure 12 : Caractéristiques faciales typiques chez un patient atteint de SSc diffuse



Source : Jung et al. « The spectrum of orofacial manifestations in systemic sclerosis : a challenging management », 2017.

Faciès « en masque » avec disparition des rides et atrophie des ailes nasales (nez pincé) secondaire au dépôt sous-cutané de collagène dans la peau du visage, réduction de l'ouverture buccale (microstomie) et de la largeur (microchéilie) de la bouche due à la sclérose des lèvres et aux télangiectasies, notamment sur le nez et les joues qui sont la conséquence de la dilatation des petits vaisseaux de la peau (9).

Ainsi, les modifications faciales font partie des aspects les plus préoccupants de la maladie car elles affectent l'esthétique et peuvent entraîner la perte de la physionomie individuelle.

Les patients atteints de SSc ont fréquemment une apparence très similaire et l'un des aspects les plus difficiles est la perception de leur apparence modifiée qui peut avoir un impact négatif sur leurs interactions sociales.

La microstomie qui touche les patients interfère considérablement avec les fonctions orales, en particulier la mastication, et rend également l'hygiène bucco-dentaire et les traitements dentaires difficiles en raison de l'accès limité.

Une distance inter incisive plus petite s'est avérée significativement corrélée à l'activité globale de la maladie, à l'étendue de l'atteinte cutanée et à la présence d'anticorps anti-topoisomérase I (9).

-Les Télangiectasies

Les télangiectasies sont la conséquence de la dilatation des petits vaisseaux de la peau. Elles se manifestent par de petites zones maculaires rouges et reflètent une néo angiogenèse anormale. Elles représentent un trait caractéristique de la SSc car elles affectent fréquemment (70 à 87,5 %) la peau du visage, en particulier les joues, le nez et les lèvres mais aussi la muqueuse orale (bord latéral de la langue et muqueuse buccale de la joue) (9).

-Manifestations muqueuses intra-orales

Certaines manifestations pathologiques de la maladie, telles que la dénutrition, le reflux gastro-œsophagien (RGO), les carences en vitamines B9 et B12, l'insuffisance pancréatique exocrine, ou les altérations de l'intestin grêle associées à une prolifération bactérienne, peuvent exacerber l'atrophie des muqueuses.

Les patients atteints de sclérodémie présentent fréquemment des symptômes tels que le syndrome de la bouche brûlante ou la dysesthésie buccale. Des modifications anatomiques telles qu'un aplatissement du palais, un raccourcissement de la luette, et une altération de la mobilité de la langue résultant de la fibrose linguale ou d'anomalies du frein lingual (caractérisées par une longueur réduite et une épaisseur accrue) peuvent également être observées.

De plus, il convient de noter que la langue peut être affectée par le phénomène de Raynaud.

-Atteinte des glandes salivaires

La xérostomie qui représente la sensation subjective d'une bouche sèche est une caractéristique commune de la SSc avec une prévalence variant de 25 % à 71,2 %. Dans la SSc, la xérostomie n'est pas

seulement une sensation subjective, mais elle est généralement la conséquence d'une réduction objective de la quantité de salive produite.

Les patients atteints de SSc ont des débits salivaires stimulés et aux repos inférieurs à ceux des individus non affectés et également des valeurs de pH salivaire plus faibles.

Cela pourrait être responsable d'un risque accru de caries, de difficultés à porter des prothèses, d'une altération de la sensation gustative et de conditions pathologiques telles que le syndrome de la bouche brûlante, l'atrophie des muqueuses ou la candidose (9).

Figure 13 : Xérostomie, atrophie de la muqueuse de la langue et chéilite angulaire (candidose) chez un patient atteint de sclérodémie systémique diffuse (9)



Source : Jung et al. « The spectrum of orofacial manifestations in systemic sclerosis : a challenging management », 2017.

Cependant, la diminution de la production de salive n'a pas été corrélée à la gravité de la maladie.

La xérostomie peut être exacerbée par le RGO, une microstomie sévère, en particulier lorsque les patients sont incapables de fermer les lèvres, et par certains médicaments (par exemple, les antidépresseurs).

-Atteintes dentaires

La xérostomie et le RGO sont responsables d'une diminution du pH salivaire. Or, un pH bas compromet le pouvoir tampon de la salive et peut induire une érosion de l'émail et de la dentine. Elle induit également une modification de la microflore buccale qui devient pathogène, augmentant la susceptibilité aux caries.

Une étude canadienne sur la santé bucco-dentaire de la sclérose systémique a révélé que les patients atteints de SSc avaient significativement plus de dents cariées que les témoins sains.

En revanche, concernant la perte de dents, aucune étude n'a mis en évidence de différence statistique entre les patients atteints de SSc et les témoins sains.

Toutefois, il est pertinent de relever que les patients touchés par la sclérodermie ont une tendance à avoir davantage de dents manquantes que les patients sains d'après de récentes études.

Cela s'expliquerait par le fait que certains patients ayant une dextérité manuelle réduite (sclérodactylie) associée à une limitation de l'ouverture buccale, cela peut nuire à l'hygiène dentaire et entraîner une détérioration rapide de la santé bucco-dentaire.

-Atteintes parodontales

La sclérodermie systémique est associée à une altération de la santé parodontale. La plupart des études ont montré que les patients atteints de SSc ont des indices parodontaux plus élevés (profondeur de sondage (PD), indice de plaque (PI), indice gingival (GI) et saignement au sondage (BOP)) que les témoins.

La maladie parodontale et la SSc partagent de nombreuses caractéristiques communes. Elles sont caractérisées par une évolution comparable de la maladie (inflammation aiguë prédominante au cours des stades précoces et fibrose, atrophie et destruction des tissus au cours des stades plus avancés) et passent par des voies étiopathogénies similaires (altérations microvasculaires, fibrose et inflammation avec augmentation des taux sériques de cytokines pro-inflammatoires).

L'étiologie de la maladie parodontale dans la SSc est très probablement multifactorielle mais reste insaisissable. En effet, divers facteurs liés à la maladie, tels que la xérostomie qui favorise le développement de la plaque dentaire, une mauvaise hygiène buccale due à une dextérité manuelle et une ouverture de la bouche réduites ou encore des altérations microvasculaires pouvant entraîner une ischémie tissulaire pourraient expliquer la prévalence plus élevée de la maladie parodontale chez les patients atteints de SSc.

Chez les patients sclérodermiques, les manifestations bucco-faciales apparaissent fréquemment et occasionnent une gêne fonctionnelle majeure dominée par une limitation de l'ouverture buccale, souvent associée à une atteinte œsophagienne.

Une équipe de CHU de l'hôpital-dieu de Nantes a donc réalisé une étude afin de collecter les données cliniques et biologiques chez 30 patients atteints de sclérodermie (7).

Parmi les manifestations bucco-faciales identifiées, on observe une atrophie cutanée, une limitation de l'ouverture buccale, un élargissement du ligament alvéolo-dentaire, des érosions osseuses et bien d'autres comme nous l'avons vu juste avant, et qui sont répertoriées dans le tableau ci-dessous.

Tableau 1 : Principales manifestations bucco-faciales retrouvées chez les 30 patients sclérodermiques inclus dans l'étude.

Tableau 2

Principales manifestations buccofaciales retrouvées chez les 30 patients sclérodermiques inclus dans l'étude

	ScS limitée (n=20) n (%)	ScS diffuse (n=10) n (%)
Atrophie cutanée	18 (90)	10 (100)
Rhagades	16 (80)	9 (90)
Disparition des plis frontaux	9 (45)	5 (50)
Limitation de l'ouverture buccale	12 (60)	8 (80)
Télangiectasies	14 (70)	7 (70)
Xérostomie	16 (80)	4 (40)*
Xérophtalmie	13 (65)	3 (30)
Élargissement du ligament alvéolo-dentaire	7 (35)	3 (30)
Mobilités dentaires	1 (5)	2 (20)
Douleurs temporomandibulaires	5 (20)	4 (40)
Érosions osseuses	0 (0)	2 (20)
Néuralgie du trijumeau V3	1 (5)	0 (0)
Soins prothétiques	11 (55)	4 (40)
Infection parodontale	2 (10)	4 (40)

ScS : sclérodermie systémique.

* Différence statistiquement significative, $p < 0,05$.

Source : Vincent et al. « Orofacial manifestations of systemic sclerosis : a study of 30 consecutive patients », 2010.

La xérostomie, décrite comme le second symptôme le plus gênant de la sclérodermie, était significativement associée à la forme cutanée limitée ($p = 0,045$) et à la présence d'anticorps anti-centromère ($p = 0,002$). Les anticorps anti-centromères sont des auto-anticorps recherchés lorsqu'on suspecte une sclérodermie. La limitation de l'ouverture buccale était observée chez deux tiers des patients et corrélée à l'atteinte œsophagienne.

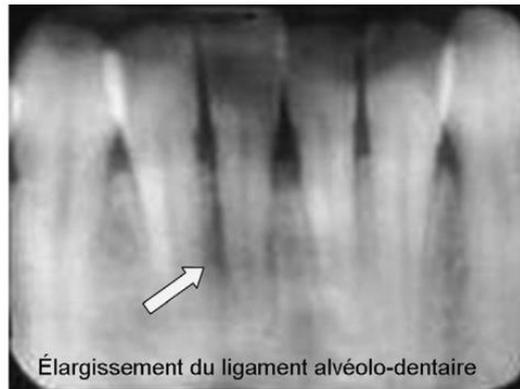
Des lésions de sclérose cutanée du visage étaient retrouvées dans 93 % des cas, avec un aspect de rhagades péri-buccales dans 83 % des cas. Dans un tiers des cas, il était noté un élargissement du ligament dento-alvéolaire, mais cela ne s'accompagnait d'une mobilité dentaire que dans trois cas. Des douleurs des ATM étaient décrites chez neuf patients. L'aspect radiologique de ces articulations douloureuses était normal dans huit cas sur neuf et révélait une érosion condylienne dans un cas. La xérostomie n'était pas corrélée à l'existence d'infections parodontales. Par ailleurs, l'importance de la gêne quotidienne ressentie par les patients avec xérostomie était significativement associée à la présence d'anticorps anti-centromères.

Manifestations radiologiques :

La manifestation radiographique orale la plus courante de la SSc, qui se produit chez environ deux tiers des patients, est une augmentation de la largeur du ligament parodontal autour des dents. L'élargissement du ligament parodontal affecte à la fois les dents antérieures et postérieures, bien

qu'elle soit plus prononcée autour des dents postérieures. Malgré l'élargissement de l'espace ligamentaire, la lamina dura reste normale. Les dents ne sont souvent pas mobiles et leur environnement gingival est généralement intacte (1).

Figure 14 : Aspect radiologique d'élargissement du ligament alvéolo-dentaire chez un patient sclérodermique (7)



Source : Vincent et al. « Orofacial manifestations of systemic sclerosis : a study of 30 consecutive patients », 2010.

L'atteinte des os et des articulations est courante chez les patients sclérodermiques, mais au niveau des mâchoires, seule la mandibule est touchée.

Une ostéolyse mandibulaire peut donc être observée chez 6,6 à 46,7 % des patients atteints.

Il n'y a pas de corrélation claire entre l'incidence de la résorption mandibulaire et la gravité ou la progression de la maladie.

Bien que cette condition tende à affecter les patients avec une durée moyenne plus longue de la maladie (7,29 ans), elle peut survenir à tout moment de la maladie.

Les angles gonioniques sont les sites les plus fréquemment touchés (37,6 %), suivis des têtes condyliennes (20,8 %), des processus coronoïdes (20,0 %), et enfin le bord postérieur du ramus (14,4 %).

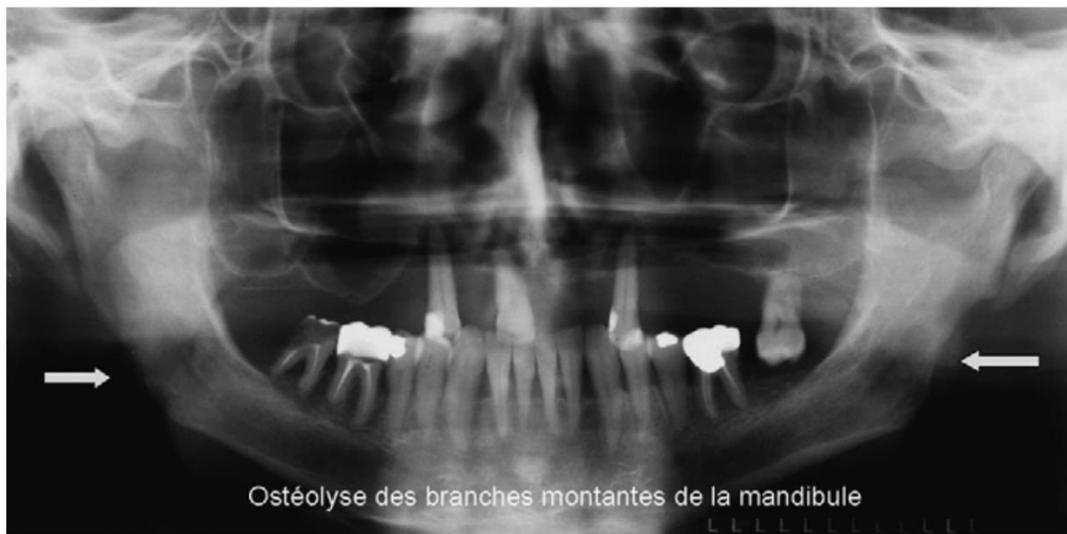
Les troubles de l'articulation temporo-mandibulaire (ATM) sont également fréquemment associés à la maladie et peuvent être la conséquence de la résorption mandibulaire.

La pathogenèse de la résorption osseuse dans la SSc n'est pas encore bien comprise.

L'hypothèse actuelle est que l'ostéolyse pourrait être la conséquence d'un processus multifactoriel dû à l'association d'une microvasculopathie et d'une pression ischémique secondaire à un épaissement cutané et à une atrophie musculaire. Les lésions ostéolytiques coïncident avec les zones d'attache des

muscles faciaux comme les condyles, les processus coronoïdes (insertion musculaire temporale) et, en particulier, les angles mandibulaires (insertion masséter) qui sont généralement les dernières zones affectées par le processus de résorption physiologique (9).

Figure 15 : Aspect d'ostéolyse des branches montantes de la mandibule chez un patient porteur de sclérodermie (7)



Source : Vincent et al. « Orofacial manifestations of systemic sclerosis : a study of 30 consecutive patients », 2010.

1.4 Défis thérapeutiques dans la prise en charge orale

La microstomie est définie comme un orifice buccal anormalement petit qui peut être dû à divers facteurs. Elle interfère de manière indéniable avec les fonctions orales, en particulier la mastication, et rend également l'hygiène bucco-dentaire et les traitements dentaires difficiles en raison de l'accès limité.

Figure 16 : Exemple de limitation d'ouverture buccale chez une patiente sclérodermique de la série étudiée (7)



Source : Vincent et al. « Orofacial manifestations of systemic sclerosis : a study of 30 consecutive patients », 2010.

La limitation de l'ouverture buccale est une condition qui fait obstacle au traitement prothétique conventionnel des patients édentés. Par ailleurs, la fabrication de prothèses fixes et amovibles est d'autant plus compliquée par la rigidité de la langue et l'ajustement constant requis pour s'adapter à la périphérie changeante. Cette anomalie peut être si grave qu'elle empêche l'insertion de porte-empreintes d'origine. Quelle qu'en soit la cause, le traitement d'un patient édenté atteint de microstomie est difficile et souvent ingénieux (13).

Dans le traitement prothétique, le porte-empreinte chargé est l'élément le plus volumineux nécessitant la mise en place intra-orale. Pendant les procédures d'empreinte, une large ouverture de la bouche est nécessaire pour une insertion et un alignement correct du plateau, ce qui est complexe voire impossible chez les patients dont l'ouverture de la bouche est restreinte. Dans les cas où la microstomie n'est pas gérable par des chirurgies ou l'utilisation de dispositifs d'ouverture dynamiques, une modification de la procédure d'impression standard est souvent nécessaire pour accomplir cette étape fondamentale dans la fabrication d'une prothèse réussie (13).

Les patients atteints de microstomie peuvent subir un élargissement chirurgical de l'ouverture buccale, mais il y a des effets indésirables notamment le fait qu'une cicatrice peut en résulter. Sans intervention chirurgicale, il est très difficile de réaliser un traitement prothétique surtout lorsque la longueur de la circonférence buccale est inférieure à 160 mm².

La gestion conservatrice de la microstomie a été décrite dans la littérature et comprend l'utilisation d'orthèses de microstomie pour élargir l'ouverture buccale. La réhabilitation prothétique de ces patients présente des difficultés à tous les stades, des empreintes préliminaires à la fabrication de la prothèse. L'encombrement général et la hauteur des porte-empreintes rendent l'enregistrement des empreintes difficile voire impossible car les chemins d'insertion et de retrait des empreintes sont compromises par le manque de dégagement.

L'utilisation d'empreintes en coupe qui peuvent être enregistrées en deux parties ou plus puis assemblées à l'extérieur de la bouche est une technique utile à adopter pour de tels patients (13).

Le chirurgien-dentiste doit être conscient de l'impact psychologique qu'entraîne la sclérodémie chez les patients atteints et le prendre en considération dans sa prise en charge. Il joue un rôle clé en dispensant une éducation thérapeutique appropriée tout en ayant des attentes réalistes quant à ce que le patient pourra accomplir et être encourageant à chaque étape. La prévention et les traitements thérapeutiques précoces sont indispensables car à mesure que la maladie progresse, les patients peuvent rencontrer des difficultés à rester trop longtemps sur le fauteuil ainsi qu'à maintenir la bouche grande ouverte ce qui limite l'accès du praticien. Le chirurgien-dentiste pourra enseigner des exercices simples d'ouverture de la bouche pouvant considérablement améliorer la flexibilité et l'ouverture buccale.

La xérostomie dont souffre les patients sclérodermiques peut avoir des conséquences néfastes sur la santé bucco-dentaire des patients atteints comme l'augmentation du risque carieux, de maladie parodontale et d'infections fongiques. Le chirurgien-dentiste pourra alors recommander aux patients l'utilisation de stimulants salivaires, de traitements au fluor et de bain de bouche afin de minimiser ces effets indésirables. Le stress étant un facteur qui exacerbe les effets douloureux du phénomène de Raynaud, l'utilisation d'aromathérapie et de musique apaisante s'avère particulièrement efficace pour mettre en confiance le patient et améliorer la flexibilité de la peau.

En raison de l'extrême sécheresse cutanée ressentie par de nombreux patients atteints de sclérodémie, un humidificateur d'air peut être un élément utile pour garder les tissus hydratés car l'hydratation aide à soulager les tensions cutanées et à améliorer le mouvement de la peau tendue (14).

2 : Revue systématique de la littérature

2.1 Objectifs de l'étude et questions de recherche

Les manifestations orales des différents types de sclérodémie ont déjà fait l'objet de quelques revues narratives ou systématiques de la littérature, principalement orientées sur des rapports de cas ou séries de cas. Ces études ont permis le développement de certaines recommandations cliniques en termes de prise en charge globale des patients.

L'objectif principal de cette revue systématique était de fournir une révision de la littérature méthodique et exhaustive concernant la réhabilitation prothétique orale des patients atteints de sclérodémie, d'étudier le niveau de preuves et la qualité des différents articles inclus.

Il s'agit de mettre en évidence pour les patients traités par des prothèses fixes, amovibles ou implanto-portées les difficultés liées à l'insertion des composants prothétiques, depuis la prise d'empreinte préliminaire jusqu'à la réalisation des prothèses définitives.

L'objectif secondaire étant d'établir des recommandations cliniques pour la prise en charge prothétique de ces patients.

La question de recherche associée est : « Quelles sont les réhabilitations prothétiques envisageables chez les patients atteints de sclérodémie ainsi que les étapes de réalisation de ces dernières ».

2.1.1 Matériel et méthodes

Pour répondre aux objectifs précédemment énoncés, une analyse systématique de la littérature scientifique a été réalisée, selon les critères de la grille PRISMA (Preferred Reporting Items of Systematic reviews and Meta-Analyses). L'application Covidence (Covidence systematic review software, Veritas Health Innovation, Melbourne, Australia. Available at www.covidence.org) a été utilisée pour l'importation des articles, leur sélection et l'extraction des données.

Les auteurs sont mentionnés au cours de ce travail par leurs initiales : Jessica Bensimhon « JB », et Lisa Friedlander « LF ». Ce travail de revue systématique de la littérature a fait l'objet d'un enregistrement sur la base de données internationales des revues systématiques PROSPERO (identifiant : 458162).

2.1.2 Critères d'éligibilité, d'inclusion et d'exclusion

Afin de répondre aux objectifs présentés, les critères d'éligibilité des articles ont été défini à priori par les auteurs JB et LF et sont présentés dans le tableau ci-dessous :

Tableau 2 : Critères d'éligibilité, d'inclusion et d'exclusion

	Inclusion	Exclusion
Population	Patients porteurs de sclérodémie	Patients non porteurs de sclérodémie
Intervention	Réhabilitation orale prothétique	Autres types de soins hors prothétique
Comparateur	Non applicable	Non applicable
Critère de jugement	Prise en charge prothétique amovible ou fixée	Absence de prise en charge prothétique
Type d'article	Articles écrits en Anglais ou en Français de design rétrospectif, prospectif, essai clinique randomisé, revue systématique, méta-analyse	Articles non écrits en Anglais ou en Français

Source : Auteur, 2023.

2.1.3 Stratégie de recherche

Pour répondre aux objectifs de cette revue systématique de la littérature, une recherche manuelle a été réalisée à partir du 01/02/2023 et actualisée jusqu'au 01/05/2023. L'auteur JB a conduit cette recherche parmi les bases de données numériques suivantes : Medline via PubMed, Web Of Science, Embase. Les filtres suivants ont été utilisés : articles écrits en anglais ou en français (langues parlées par les auteurs), études chez l'Homme. Aucune limitation de date de publication n'était incluse dans les filtres de recherche.

Une telle stratégie de recherche exige la rédaction des équations de recherche en anglais, à partir de termes « MeSH » (Medical Subject Headings), présentés dans le tableau 3 ci-dessous, associés à leur traduction en français.

Tableau 3 : Liste des termes utilisés pour la rédaction des équations de recherche

Termes MeSH <i>Terme anglais</i>	Termes MeSH <i>Traduction française</i>
Sclerosis	Sclérose
Scleroderma, localized	Sclérodermie
Dentures	Appareils de prothèse dentaire
Prosthodontics	Dentisterie prothétique
Microstomia	Microstomie
Dental Impression	Empreinte dentaire
Denture fixed partial	Prothèse partielle fixe
Denture removable partial	Prothèse partielle amovible
Dental implants	Implant dentaire
Crowns	Couronne dentaire

Source : Auteur, 2023.

Les équations de recherche ont ensuite été rédigées puis entrées manuellement, comme listé ci-dessous, dans les moteurs de recherche des trois bases de données mentionnées précédemment :

((sclerosis[MeSH Terms]) OR (scleroderma[MeSH Terms])) AND (((((((dentures[MeSH Terms]) OR (prosthodontic[MeSH Terms])) OR (microstomia[MeSH Terms])) OR (dental impression[MeSH Terms])) OR (denture, fixed partial[MeSH Terms])) OR (denture, removable partial[MeSH Terms])) OR (dental implants[MeSH Terms])) OR (crowns[MeSH Terms])).

Pour chaque base de données l'ensemble des références obtenues était importé dans l'application Covidence le jour de la recherche.

2.1.4 Sélection des articles

Les articles ont été importés dans l'application Covidence puis sélectionnés selon le protocole proposé par PRISMA. Après élimination des doublons, les auteurs JB et LF ont procédé indépendamment à la sélection des articles sur titre/résumé puis sur lecture du texte dans son intégralité, selon les critères d'éligibilité détaillés précédemment. L'ensemble des articles faisant l'objet d'un désaccord entre les deux auteurs concernant leur inclusion a fait l'objet d'une seconde lecture au cours d'une réunion en présentiel avec les auteurs JB et LF, à l'issue de laquelle les auteurs ont obtenu un consensus concernant l'ensemble des articles sélectionnés.

2.1.5 Formulaire de collecte des données

Un formulaire standardisé a été rédigé par les auteurs JB et LF pour la collecte des données des articles sélectionnés dans cette revue systématique de la littérature. Organisé en plusieurs parties et proposant des items avec des cases à cocher, ce formulaire a été rempli indépendamment par les auteurs JB et LF sur l'application Covidence. Le formulaire de collecte des données relevait :

- **Les caractéristiques générales de l'article** : identifiant DOI (Digital Object Identifier), date de publication, titre, coordonnées du premier auteur, pays de réalisation de l'étude,
- **La méthodologie de l'étude** : le(s) objectif(s), le type d'étude, la date de début et la date de fin d'inclusion des sujets, la durée moyenne du suivi.
- **La population étudiée** : Les patients atteints de sclérodémie, tous types confondus.
- **Les critères de jugement** : Nombre de réhabilitation prothétique, durée moyenne du plan de traitement, les difficultés rencontrées, l'impact de la réhabilitation prothétique à l'échelle des patients.
- **Les résultats** :

L'ensemble des 11 études de cas regroupait un total de 19 réhabilitations prothétiques sur 11 patients (avec des réhabilitations maxillo-mandibulaires). 72 % des patients étaient des femmes avec un âge moyen de 54 ans. La majorité des réhabilitations étaient des réhabilitations amovibles (14 prothèses amovibles) suivies des réhabilitations implanto-portées (5 prothèses). La totalité des réhabilitations amovibles étaient des réhabilitations définitives et non provisoires. Aucun article ne traite des réhabilitations fixes dento-portées. La durée moyenne du plan de traitement était de 7,5 mois pour 2 articles (15,16) tandis que les autres n'ont pas mentionné la durée correspondante. Dans 8 articles sur 11 les auteurs présentaient les difficultés rencontrées lors de la réhabilitation prothétique liées à la sclérodémie. La difficulté majeure décrite par les auteurs était liée à l'insertion des différents composants prothétiques et à la prise d'empreintes. Nous avons également voulu relever l'impact de la réhabilitation prothétique à l'échelle des patients. Une amélioration de la qualité de vie et satisfaction vis-à-vis du traitement étaient exprimées par 54 % des patients dont 1 a exprimé une irritation au bout d'une semaine malgré sa satisfaction à l'égard des prothèses réalisées. Aucun patient n'a manifesté son insatisfaction de la réhabilitation prothétique, à nuancer avec le fait que dans 36% des cas cette information n'avait pas été recueillie auprès des patients.

Tableau 4 : Formulaire de collecte des données ½

Titre de l'article	DOI (Digital Object Identifier)	Année de publication/ Pays	Critères inclusion	Type d'étude	Population d'étude					objectifs de l'article	recueil des données dans l'étude				
					Atteints de sclérodemie	Nom bre de sujets	Age	Sexe	Compar aison avec un cas témoin		prospectif / rétrospectif / transversal	durée du plan de traitement	résultat décrit pour le patient	type de réhabilitati on prothétique orale	Difficultés rencontrées
(al-Hadi 1994)	NR	1994/ NR	patient atteint de sclérodemie / réhabilitation prothétique orale	Étude de cas	Oui	1	60	F	Non	Fabrication d'une prothèse adaptée à la microstomie	Rétrospectif	NR	Oui, patiente satisfaite au bout de 2 mois	Prothèse amovible	Insertion des différents composants
(Colvenkar 2010)	10.7759/ cureus.36038	2009 / Inde	patient atteint de sclérodemie / réhabilitation prothétique orale	Étude de cas	Oui	1	65	F	Non	Fabrication d'une prothèse adaptée à la microstomie	Rétrospectif	NR	Satisfait mais irritations au bout d'une semaine	Prothèse amovible	Insertion difficile lors des empreintes, irritation
(Haas 2002)	10.1067/ mpr.2002.121825	2002 / Etats-unis	Implants dentaires / sclérodemie	Étude de cas	Oui	1	49	F	Non	Proposer une solution implantaire à un patient atteint de sclérodemie comme alternative a la prothèse amovible.	Rétrospectif	7 mois	Satisfaction du patient au bout de quelques semaines.	Implants dentaire	La capacité d'ouverture limitée du patient a empêché l'utilisation d'un porte-empreinte pour fabriquer un modèle de travail
(Nam et al. 2012)	NR	2012 / Etats-unis	Implants dentaires / sclérodemie	Étude de cas	Oui	1	71	F	Non	L'article présente des considérations chirurgicales et prothétiques pour une réhabilitation fixe implanto-portée de la bouche complète tout en obtenant une esthétique optimale sans compromettre la fonction chez les patients atteints de cette maladie.	Rétrospectif	8 mois	NR	Implants dentaire	Pour des procédures telles que la prise d'empreintes de ses restaurations provisoires, les auteurs ont eu des difficultés à ajuster les portes-empreintes dans sa bouche en raison de son extension bilatérale limitée de la musculature péri-orale. Pour surmonter cela, les auteurs ont dû transférer ses restaurations provisoires sur des maîtres modèles et les dupliquer pour des modèles de restauration provisoires.
(Gözde Türk et Ulusoy 2015)	10.1111/ jopr.12220	2015 / Turquie	patient atteint de sclérodemie / réhabilitation prothétique orale	Étude de cas	Oui	1	56	F	Non	Fabrication d'une prothèse adaptée à la microstomie	Rétrospectif	NR	Elle s'est dite satisfaite à la fois de l'apparence et de la fonction masticatrice lors de ses appels de suivi. Elle a été examinée régulièrement pendant 4 mois après l'insertion. Elle était satisfaite et s'est parfaitement adaptée à la prothèse.	Prothèse amovible	L'inconvénient de cette prothèse pliable pourrait être la propriété pliable de la barre linguale avec l'utilisation d'attaches articulées qui peuvent causer des contraintes possibles sur les dents piliers et les crêtes alvéolaires.

Source : Auteur, 2023.

Tableau 5 : Formulaire de collecte des données 2/2

Titre de l'article	DOI (Digital Object Identifier)	Année de publication/ Pays	Critères inclusion	Type d'étude	Population d'étude					objectifs de l'article	recueil des données dans l'étude				
					Atteints de sclérodemie	Nombre de sujets	Age	Sexe	Comparaison avec un cas témoin		prospectif / rétrospectif / transversal	durée du plan de traitement	résultat décrit pour le patient	type de réhabilitation prothétique orale	Difficultés rencontrées
(Garcés Villalá et Zorrilla Albert 2021)	10.1177/23971983211004362	2021 / argentine	patient atteint de sclérodemie / réhabilitation prothétique orale	Étude de cas	Oui	1	55	F	Non	Proposer une solution implantaire à un patient atteint de sclérodemie comme alternative à la prothèse amovible.	Rétrospectif	NR	NR	Implants dentaire	NR
(Yenisey et al. 2005)	10.1111/j.1365-2842.2005.01474.x	2005 / Turquie	patient atteint de sclérodemie / réhabilitation prothétique orale	Étude de cas	Oui	1	37	F	Non	Fabrication d'une prothèse adaptée à la microstomie	Rétrospectif	NR	La patiente s'est dite satisfaite de cette méthode de mise en place	Prothèse amovible	La conception de la charnière seule ne pouvait pas maintenir une rétention et une stabilité uniformes. Pour cette raison, un micro-ancrage a été ajouté comme verrou labial secondaire, pour empêcher la déviation de la prothèse pendant la mastication
(Zhang et al. 2021)	10.1111/jopr.13351	2021 / Chine	patient atteint de sclérodemie / réhabilitation prothétique orale	Étude de cas	Oui	1	58	F	Non	Fabrication d'une prothèse adaptée à la microstomie par une méthode CAD/CAM	Rétrospectif	NR	Au cours du suivi de 6 mois, il n'y a eu aucune plainte du patient qui s'est déclaré satisfait des résultats du traitement.	Prothèse amovible	Insertion difficile de la caméra intra-orale. Silicone non indiqué dans ce cas car dent mobile, alginate possède une faible stabilité dimensionnelle
(Givan et al. 2010)	10.1111/j.1532-849X.2009.00564.x	2010 / Etats-unis	patient atteint de sclérodemie / réhabilitation prothétique orale	Étude de cas	Oui	1	63	M	Non	Fabrication d'une prothèse adaptée à la microstomie	Rétrospectif	NR	NR	Prothèse amovible	NR
(Cura et al. 2003)	10.1016/s0022-3913(03)00179-3	2003 / Turquie	patient atteint de sclérodemie / réhabilitation prothétique orale	Étude de cas	Oui	1	48	M	Non	Fabrication d'une prothèse adaptée à la microstomie	Rétrospectif	NR	NR	Prothèse amovible	Le montage de la charnière plus haut que la surface du tissu avait pour effet négatif de limiter le volume de la langue.
(Suzuki et al. 2000)	10.1067/mpr.2000.109631	2000 / Japon	patient atteint de sclérodemie / réhabilitation prothétique orale	Étude de cas	Oui	1	65	M	Non	Fabrication d'une prothèse adaptée à la microstomie	Rétrospectif	NR	Le patient a porté la prothèse pendant 3 ans et s'est dit satisfait à la fois de l'apparence et de la fonction masticatrice.	Prothèse amovible	NR

Source : Auteur, 2023.

2.1.6 Évaluation de la qualité et du risque de biais

Lorsque l'ensemble des articles a été étudié, les données ont été extraites sous la forme d'un tableau dans le logiciel Excel (Microsoft), reprenant les items du formulaire.

L'objectif de la méthode GRADE (Grading of Recommendations Assessment, Development and Evaluation) est d'évaluer la qualité de la preuve afin de pouvoir émettre des recommandations de pratique clinique. (Guyatt et coll 2008) Pour chaque étude, un score de 0 ou -1 est attribué sur une série de cinq critères (Schunemann et coll 2008) : Risque de biais et limites de l'étude : une conception rétrospective ainsi que l'identification de biais non discutés par les auteurs conduisaient à l'attribution d'un score de -1 ;

- Cohérence : lorsque les résultats présentés sont hétérogènes ou ne sont pas cohérents avec la littérature existante sur le sujet, et que les investigateurs n'identifient pas et ne discutent pas ces aspects, un score de -1 est attribué ;

- Caractère direct de la preuve : l'absence de groupe contrôle ou l'identification de différences au sein des groupes comparés (en termes de population, d'intervention, de critère de jugement) conduisait à l'attribution d'un score de -1 ;

- Imprécision : l'inclusion d'un faible nombre de sujets, résultant à des intervalles de confiance très large conduisait à l'attribution d'un score de -1 ;

- Biais de publication : difficile à évaluer, la suspicion d'un biais de publication conduisait à l'attribution d'un score de -1.

Ainsi, selon le score GRADE, une qualité de preuve est attribuée à l'étude :

Score de 0 : bonne qualité de preuve ;

Score de -1 : qualité de preuve modérée ;

Score de -2 : faible qualité de preuve ;

Score de -3 : très faible qualité de preuve.

Cependant, compte-tenu du grand nombre de rapports de cas dans notre revue, la classification GRADE ne permettait pas de discriminer la qualité des rapports de cas les uns des autres.

L'évaluation de la qualité et la quantification du risque de biais de ces derniers a donc été réalisé selon l'échelle de Pierson, Bradford Hills et Ottawa Newcastle modifiée adaptée aux revues systématiques faites à partir de rapports et séries de cas (17). Cette échelle propose de répondre à une série de huit questions réparties au sein de quatre catégories :

Sélection :

« Le(s) patient(s) représente(nt) l'ensemble de l'expérience de l'investigateur (du centre) ou la méthode de sélection n'est-elle pas claire au point que d'autres patients présentant une présentation similaire pourraient ne pas avoir été signalés ? » L'analyse de la sélection des patients était faite de telle manière que les cas cliniques avec un seul patient ne permettaient pas de vérifier que d'autres patients présentant une sclérodémie auraient pu ne pas avoir été signalés.

Vérification :

« L'exposition a-t-elle été correctement vérifiée ? » Pour la vérification, nous avons considéré que tous les patients décrits dans les articles comme atteints de sclérodémie sans diagnostic génétique mais avec description des atteintes cliniques l'étaient.

« Le résultat a-t-il été adéquatement vérifié ? » Les articles ne décrivant aucun résultat pour le patient ont été considérés comme ayant un résultat non adéquatement vérifié.

Causalité :

« *D'autres causes alternatives pouvant expliquer l'observation ont-elles été écartées ?* » Concernant la causalité, les articles ne renseignant pas la durée du traitement, le recul clinique et ne s'appuyant pas sur des données de la littérature ont été considérés comme n'ayant pas écarté d'autres causes alternatives pouvant expliquer les observations recueillies après la réhabilitation prothétique.

« *Y a-t-il eu un phénomène de challenge/rechallenge ?* » / (F) « *Y avait-il un effet dose-réponse ?* » Les deux items au-dessus concernaient les études avec traitements médicamenteux, non pertinents dans notre étude.

« *Le suivi a-t-il été suffisamment long pour que les résultats se produisent ?* » Lorsque la période de suivi n'était pas renseignée dans l'article ou inférieure à 3 mois, période d'intégration des prothèses pour le patient, nous avons considéré que le suivi n'était pas suffisamment long pour en déduire des résultats liés à la réhabilitation prothétique.

Rapport :

« Le(s) cas est-il(sont) décrit(s) avec suffisamment de détails pour permettre à d'autres chercheurs de reproduire la recherche ou pour permettre aux praticiens de faire des déductions liées à leur propre pratique ? »

Lorsque les étapes du traitement n'étaient pas détaillées, cela entraînait une réponse « non » concernant la présence de suffisamment de détails pour permettre aux praticiens de faire des déductions liées à leur propre pratique.

« Qualité de l'étude »

Enfin, l'évaluation finale de la qualité du rapport/série de cas était réalisée en portant un jugement global sur la qualité méthodologique de l'article, ainsi nous avons défini les niveaux de qualité suivants : bonne si que des réponses « oui », moyenne si un « non » dans une seule section et mauvaise si plusieurs « non ».

Concernant cette échelle de Pierson, Bradford Hills et Ottawa Newcastle modifiée, les auteurs proposent de réaliser la somme des réponses « oui » et la somme des réponses « non » pour résumer l'évaluation de la qualité méthodologique des études. Cependant, toutes les questions n'ont pas la même pertinence selon le type d'étude : les auteurs encouragent donc à proposer une évaluation globale de la qualité, que nous avons réalisé en attribuant trois niveaux de qualité :

- ☐ Bonne : réponses « oui » à toutes les questions ;
- ☐ Moyenne : réponse « non » à une question ;
- ☐ Faible : réponse « non » à plusieurs questions

2.2 Résultats

2.2.1 Diagramme de flux

Au cours de cette revue, nous allons suivre le plan proposé et les critères utilisés par la Proposed Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses (PRISMA) (18).

À partir de l'équation de recherche précédemment cité, un total de 80 articles a été obtenu sur PubMed, 210 articles sur la base de données EMBASE, et 39 articles sur Web of Science.

2 articles supplémentaires ont été ajoutés manuellement.

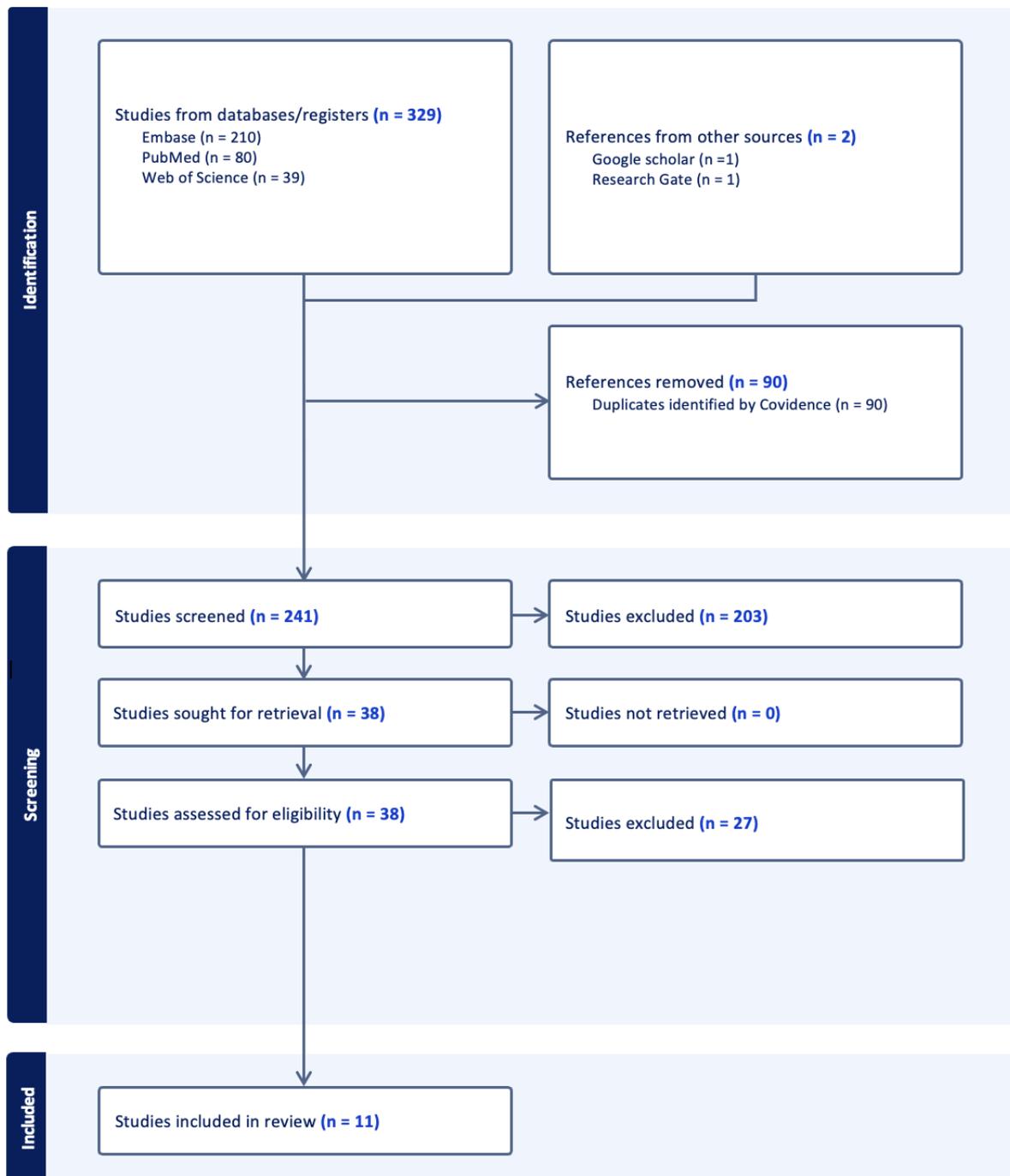
Les articles ont ensuite été exportés sur la plateforme COVIDENCE. 90 doublons ont été supprimés automatiquement.

Puis après lecture des titres et résumés des 241 articles, 203 ont été retirés par manque de pertinence au regard de la question scientifique.

Ainsi, sur les 38 articles restants, 14 n'étaient pas disponibles à la consultation gratuite et 13 ne correspondaient pas à notre recherche après lecture de ces derniers.

Par conséquent, 11 études de cas ont été inclus dans la revue de la littérature.

Figure 17 : Diagramme de flux illustrant la chronologie de sélection des articles selon la grille PRISMA



Source : Auteur, Grille PRISMA, 2023.

Titre des articles sélectionnés :

- A Collapsible Partial Denture for a Patient with Limited Mouth Opening Induced by Scleroderma: A Clinical Report (19)
- A prosthodontic management alternative for scleroderma patients (20)
- A simplified technique for prosthetic treatment of microstomia in a patient with scleroderma: a case report (21)
- Complete transition from failing restorations to implant-supported fixed prostheses in a patient with scleroderma (15)
- Digital Workflow for a Scleroderma Patient with Microstomia: A Clinical Report (22)
- Fabrication of a sectional impression tray and sectional complete denture for a patient with microstomia and trismus: a clinical report (23)
- Implant-supported, long-span fixed partial denture for a scleroderma patient: A clinical report (16)
- Limited cutaneous systemic sclerosis: Total rehabilitation with fixed prosthesis on dental implants (24)
- Sectional collapsed denture for a partially edentulous patient with microstomia: a clinical report (25)
- Sectional impression tray and sectional denture for a microstomia patient (26)
- Sectional impressions and simplified folding complete denture for severe microstomia (27)

2.2.2 Analyse du niveau de preuve et de la qualité des articles

Concernant le niveau de preuve des 11 rapports de cas, les scores GRADE étaient tous négatifs correspondant à un niveau de preuve très faibles avec un fort biais de publication.

En effet, se sont majoritairement des cas cliniques avec succès qui sont publiés dans la littérature et les données recueillies l'ont toutes été de manière rétrospective induisant un biais de mesure. Le faible nombre de patient par article a induit également des imprécisions avec preuves insuffisantes des résultats obtenus. L'analyse GRADE ne permettait cependant pas de distinguer la qualité des différents rapports de cas entre eux.

L'échelle de Pierson, Bradford Hills et Ottawa Newcastle modifiée semblait plus adaptée afin d'évaluer la qualité des différents articles sélectionnés.

Tableau 6 : Synthèse de l'analyse du niveau de preuve des séries de cas et études de cas incluses selon l'échelle de Pierson, Bradford Hills et Ottawa Newcastle modifiée

ÉCHELLE DE PIERSON, BRADFORD HILLS ET OTTAWA NEWCASTLE MODIFIÉE									
	Sélection	Vérification			Causalité			Rapport	Qualité
Articles	Le(s) patient(s) représente(nt) l'ensemble de l'expérience de l'investigateur (du centre) ou la méthode de sélection n'est-elle pas claire au point que d'autres patients présentant une présentation similaire pourraient ne pas avoir été signalés	L'exposition a-t-elle été correctement vérifiée ?	Le résultat a-t-il été adéquatement vérifié ?	D'autres causes alternatives pouvant expliquer l'observation ont-elles été écartées ?	Y a-t-il eu un phénomène de challenge/rechallenge ?	Y avait-il un effet dose-réponse ?	Le suivi a-t-il été suffisamment long pour que les résultats se produisent ?	Le(s) cas est-il(son)t décrit(s) avec suffisamment de détails pour permettre à d'autres chercheurs de reproduire la recherche ou pour permettre aux praticiens de faire des déductions liées à leur propre pratique ?	Bonne si 100% « oui », Moyenne si un « non » dans une seconde section. Mauvais si plusieurs « non »
(al-Hadi 1994)	Non	Oui	Oui	Oui	Non pertinent	Non pertinent	Oui	Non	Mauvaise
(Colvenkar 2010)	Non	Oui	Oui	Oui	Non pertinent	Non pertinent	Oui	Oui	Moyenne
(Haas 2002)	Non	Oui	Oui	Oui	Non pertinent	Non pertinent	Oui	Non	Mauvaise
(Nam et al. 2012)	Non	Oui	Oui	Oui	Non pertinent	Non pertinent	Oui	Oui	Moyenne
(Gözde Türk et Ulusoy 2015)	Non	Oui	Oui	Oui	Non pertinent	Non pertinent	Oui	Oui	Moyenne
(Garcés Villalá et Zorrilla Albert 2021)	Non	Oui	Oui	Non	Non pertinent	Non pertinent	Non	Oui	Mauvaise
(Yenisey et al. 2005)	Non	Oui	Oui	Oui	Non pertinent	Non pertinent	Oui	Non	Moyenne
(Zhang et al. 2021)	Non	Oui	Oui	Oui	Non pertinent	Non pertinent	Oui	Oui	Moyenne
(Givan et al. 2010)	Non	Oui	Oui	Non	Non pertinent	Non pertinent	Non	Oui	Mauvaise
(Cura et al. 2003)	Non	Oui	Oui	Non	Non pertinent	Non pertinent	Non	Oui	Mauvaise
(Suzuki et al. 2000)	Non	Oui	Oui	Oui	Non pertinent	Non pertinent	Oui	Oui	Moyenne

Source : Auteur, 2023.

2.2.3 Synthèse des données

Le phénomène de Raynaud et la sclérodactylie (sclérose cutanée atteignant les extrémités), peuvent tous deux avoir un impact conséquent sur la capacité et le désir d'un patient d'insérer et de retirer régulièrement une prothèse, car ils affectent gravement la dextérité manuelle.

La combinaison de ces symptômes limite considérablement la possibilité d'opter pour une prothèse amovible conventionnelle chez ces patients car le retrait et l'insertion deviennent de plus en plus difficile voire impossible à mesure que la maladie progresse, limite l'ouverture buccale et réduit la dextérité manuelle. La réduction de la salive empêche une bonne rétention de la prothèse et conduit à une incidence accrue de pathologie associée à la prothèse (ulcération buccale...). En raison de la résorption continue de l'os dans les arcades édentées (augmentée en présence de SSc), les patients nécessitent la fabrication répétée de nouvelles prothèses amovibles (28).

L'utilisation de méthodes conventionnelles pour prendre des empreintes peut être extrêmement difficile. La réalisation d'empreintes précises représente la difficulté initiale dans la réhabilitation prothétique chez les patients atteints de sclérodémie (28).

Nous analyserons, dans une première partie la réalisation des empreintes et des porte-empreintes sectionnels au travers de quelques articles, puis dans une seconde partie, la réalisation des prothèses définitives et enfin dans une troisième partie, la prise en charge implantaire des patients atteints de sclérodémie.

2.2.3.1 Réalisation des portes-empreintes sectionnels :

À travers un article paru en 2012 dans le journal « European Journal of Dentistry », des scientifiques décrivent une méthode simple et rapide pour fabriquer des porte-empreintes sectionnels personnalisés à l'aide de broches et de manchons doubles facilement disponibles en tant que dispositifs potentiels pour emboîter les plateaux sectionnels (29).

Les techniques recommandées pour obtenir des empreintes préliminaires chez les patients atteints de microstomie comprennent, entre autres, l'utilisation de deux moitiés de porte-empreintes qu'on utilisera avec un hydrocolloïde irréversible. Les 2 porte-empreintes seront garnis d'alginat et insérés l'un derrière l'autre. Une fois l'empreinte réalisée, il est nécessaire de couper ou déchirer le matériau

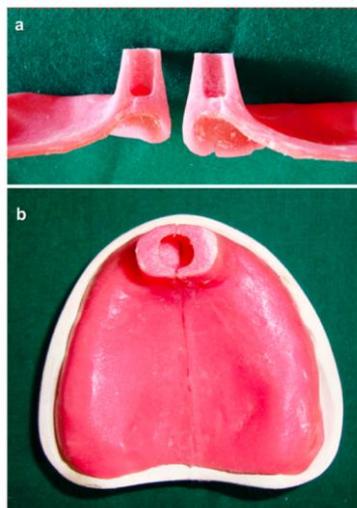
à empreinte entre les 2 demi porte-empreintes pour pouvoir désinsérer chaque partie de façon indépendante. Le tout est ensuite réuni à l'extérieur de la bouche pour couler le plâtre.

Les modèles obtenus à partir de ces empreintes préliminaires seront ensuite utilisés pour fabriquer des porte-empreintes en coupe personnalisés.

La conception du mécanisme de verrouillage comprend un ensemble de verrouillage antérieur pour les plateaux personnalisés maxillaire et mandibulaire et un ensemble de verrouillage postérieur uniquement pour le plateau personnalisé maxillaire. Ces dispositifs de verrouillage qui se rejoignent assurent ainsi la stabilité des deux sections de plateaux, ils se montent et se démontent en bouche.

Figure 18 : Fentes faites pour fixer les manchons dans chaque moitié du plateau maxillaire sectionné

a) vue intérieure b) vue de dessus



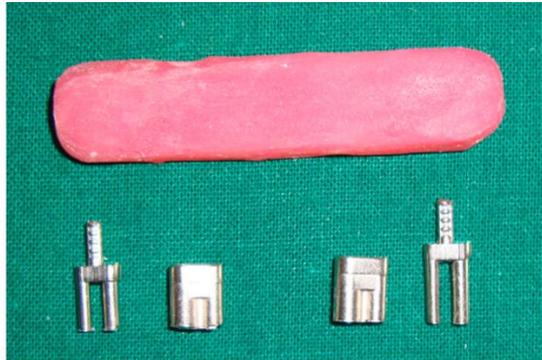
Source : Bachhav et al. « A simple method for fabricating custom sectional impression trays for making definitive impressions in patients with microstomia », 2012.

Figure 19 : Manchons fixés à l'aide de résine acrylique autopolymérisante



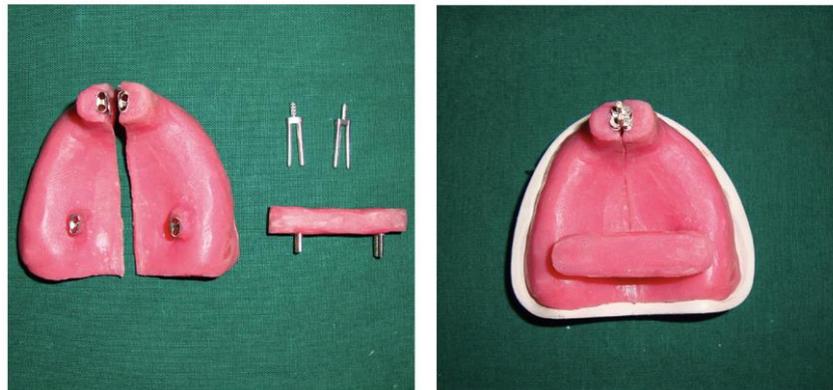
Source : Bachhav et al. « A simple method for fabricating custom sectional impression trays for making definitive impressions in patients with microstomia », 2012.

Figure 20 : Composants de l'ensemble de verrouillage postérieur : un bloc acrylique et les moitiés supérieures de deux broches et manchons doubles coupés à mi-hauteur



Source : Bachhav et al. « A simple method for fabricating custom sectional impression trays for making definitive impressions in patients with microstomia », 2012.

Figure 21 : Manchon demi-coupé positionné sur chaque plateau sectionné et broches correspondantes attachées au bloc acrylique avec les verrous antérieurs et postérieurs assemblés



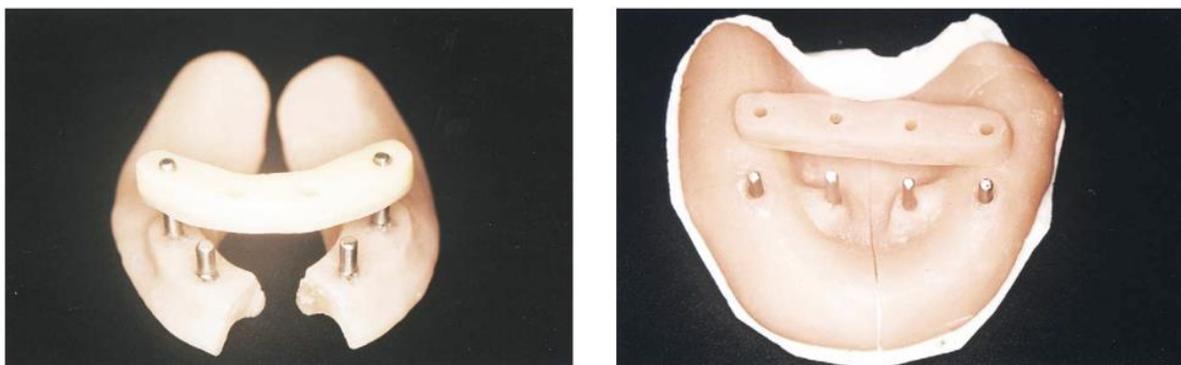
Source : Bachhav et al. « A simple method for fabricating custom sectional impression trays for making definitive impressions in patients with microstomia », 2012.

C'est donc en utilisant la méthode conventionnelle que des portes-empreintes sectionnels personnalisés maxillaires et mandibulaires ont pu être réalisés en utilisant de la résine acrylique autopolymérisante (DPI-RR, Dental Products of India, Mumbai, Inde) sur les modèles préliminaires. Ensuite, un verrou antérieur a été assemblé. L'ensemble se compose essentiellement de 2 goupilles doubles et de 2 manchons. La gouttière sur mesure en 2 parties décrite ci-dessus permet de réaliser une empreinte fonctionnelle malgré les difficultés liées à la microstomie.

Les matrices à douilles métalliques utilisées dans cette technique offrent une plus grande stabilité et une union précise des 2 sections du plateau. Elles assurent également une articulation rigide sans augmenter l'encombrement du plateau. Cette technique utilisée pour la fabrication de porte-empreintes en coupe sur mesure ne nécessite aucun dispositif spécial ni joint de verrouillage complexe. Les seuls matériaux supplémentaires utilisés sont les doubles broches de matrice qui sont disponibles dans le commerce.

Un second type de porte empreinte sectionné a été décrit dans un article paru en 2003 dans *The journal of prosthetic dentistry* (Cura et al. 2003). Il s'agissait d'une étude de cas d'une femme de 48 ans avec une ouverture buccale limitée liée à sa maladie qui a été réalisée à la clinique dentaire de l'Université de l'Egée (Izmir, Turquie). Une pâte d'impression en polyvinyl siloxane (Speedex, Coltene Whaledent Inc, Mahway, NJ) a été placée par voie intra-orale avec une pression du doigt, et des empreintes maxillaires et mandibulaires ont été réalisées sans porte-empainte. Les empreintes ont ensuite été coulées dans du plâtre dentaire. A partir des modèles obtenus, des porte-empreintes en résine acrylique auto-polymérisante (Meliodent ; Bayer UK Ltd., Newbury, Royaume-Uni) ont été préparés. Pour chaque porte-empainte, un total de 4 broches métalliques a été préparé puis des blocs en résine ont été réalisés pour connecter les 2 segments. Les porte-empreintes ont ensuite été coupés en 2 morceaux avec un disque en acier puis joints avec les blocs de résine acrylique. Le porte-empainte mandibulaire pouvait être inséré dans la bouche du patient en une seule pièce parce que le bloc de résine acrylique a été élevé sur de longues broches et que le plateau pouvait être plié à l'horizontale.

Figure 22 : Porte-empainte maxillaire et mandibulaire avec broches et bloc de résine acrylique

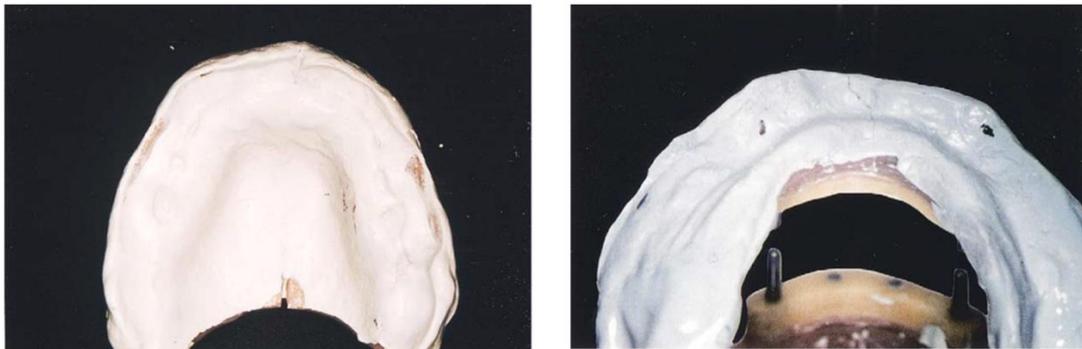


Source : Cura et al. « Fabrication of a sectional impression tray and sectional complete denture for a patient with microstomia and trismus: a clinical report », 2003.

Le porte-empreinte maxillaire a été inséré en deux parties distinctes droite et gauche dans la bouche de la patiente. Après placement, ces sections ont été stabilisées au moyen du bloc de résine acrylique. Lors de l'empreinte, une pâte à base d'oxyde de zinc eugénole a été ajoutée dans le porte-empreinte qui a ensuite été placé en bouche. Une fois l'empreinte réalisée, le bloc de résine acrylique a été détaché des broches et les pièces droite et gauche du porte-empreinte ont été retirées séparément en fracturant l'empreinte. Les différentes pièces du porte-empreinte ont ensuite été rassemblées en extra-oral et l'empreinte a ainsi pu être coulée.

Pour l'empreinte mandibulaire, le mécanisme était le même à la différence près que le porte-empreinte pouvait être inséré en un seul morceau grâce à son pliage sur le plan horizontal. Au moment où la pâte à empreinte était prise, le bloc de résine acrylique était retiré, l'empreinte était alors fracturée et le porte-empreinte était retiré séparément. Ce n'est qu'une fois qu'il était rassemblé en extra-oral que le modèle en plâtre pouvait être fabriqué.

Figure 23 : Modèles secondaires maxillaires et mandibulaires

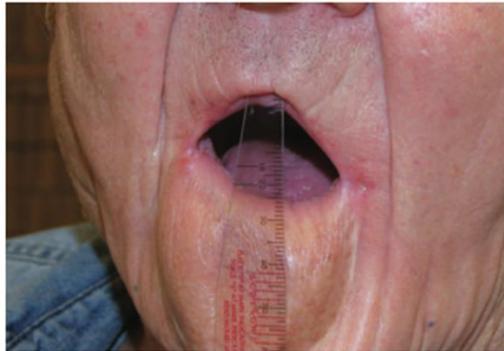


Source : Cura et al. « Fabrication of a sectional impression tray and sectional complete denture for a patient with microstomia and trismus: a clinical report », 2003.

En 2010, est paru un article du "Journal of Prosthodontics" qui a mis en exergue la réhabilitation prothétique d'un homme de 63 ans avec une microstomie sévère (27).

Le patient présentait un édentement complet de la mandibule et du maxillaire avec des crêtes résorbées et une microstomie sévère. L'ouverture buccale maximale était d'environ 20 mm de hauteur et 35 mm de largeur, avec des tissus labiaux serrés et inflexibles.

Figure 24 : Patient présentant une sévère limitation d'ouverture buccale



Source : Givan et al. « Sectional impressions and simplified folding complete denture for severe microstomia », 2010.

Avec effort, le patient pouvait manipuler une prothèse mandibulaire dans sa bouche mais ne pouvait pas insérer la prothèse maxillaire. Le plan de traitement comprenait la fabrication de prothèses complètes mandibulaire et maxillaire ; la prothèse maxillaire se plierait à l'aide d'une conception à charnière simple pour faciliter l'insertion et d'un verrou à piston pour maintenir la prothèse ouverte dans la bouche.

L'empreinte préliminaire maxillaire a été réalisée à l'aide de porte-empreintes sectionnels disponibles dans le stock du praticien avec un hydrocolloïde irréversible. Les empreintes ont été réalisées une après l'autre contrairement aux cas ci-dessus. La partie gauche maxillaire a été enregistrée, puis la partie droite. Les excès de pâte d'impression des 2 segments ont été reliés afin de pouvoir les replacer ensemble en bouche puis ils ont été indexés avec de la pâte d'empreinte à base de polyvinyl siloxane pour permettre de joindre les deux morceaux dans la cavité buccale. En effet, s'agissant de 2 demis porte-empreintes pris dans la réserve du dentiste, la coaptation n'était pas parfaite, le silicone a donc permis de joindre et d'enregistrer la zone manquante entre les deux. Une fois retirées, les trois pièces (les deux segments du porte-empreinte ainsi que la clef en silicone) ont été stabilisées avec de la résine auto-polymérisante (Coe Tray Plastic ; GC America).

Les empreintes finales ont été prises avec des porte-empreintes personnalisés en résine acrylique sectionnés avec des poignées de verrouillage pour relier intra-oralement les côtés droit et gauche. Une méthode d'empreinte en coupe a été utilisée dans laquelle la première moitié de l'arcade a été imprimée avec un élastomère silliconé (Aquasil Ultra Monophase ; Dentsply International).

Figure 25 : Conception de porte-empreintes sectionnels à emboîtement



Source : Givan et al. « Sectional impressions and simplified folding complete denture for severe microstomia », 2010.

Après la prise, la demi-empreinte a été retirée puis taillée le long des limites du segment afin de retirer tous les excès qui pouvaient interférer avec le positionnement de l'autre segment, puis remise en bouche. La partie restante de l'arcade édentée a été enregistrée avec un hydrocolloïde irréversible (Jeltrate) en plaçant le deuxième segment de plateau jusqu'à ce que la poignée du plateau soit complètement verrouillée avec le premier segment pour garantir un alignement correct. Il semble que les différents types de matériaux à empreinte aient été utilisés afin d'éviter la fusion de ces derniers et que les deux segments de porte-empreinte puissent se détacher l'un de l'autre une fois l'empreinte prise.

Les empreintes finales ont été mises en boîte et coulées avec du plâtre dentaire de type III.

Une maquette d'occlusion maxillaire a ensuite été fabriquée sur le maître-modèle en utilisant une conception pliante. Cela a été réalisé en incorporant une simple charnière dans la maquette d'occlusion. La maquette d'occlusion maxillaire a été réalisée en deux segments en utilisant de la résine acrylique auto-polymérisante transparente (Splint Resin ; Great Lakes, Tonawanda, NY), le segment le plus large couvrant environ les deux tiers du maître-modèle et incluant le cylindre de charnière (27).

Figure 26 : Base d'enregistrement pliable maxillaire avec charnière en fil forgé



Source : Givan et al. « Sectional impressions and simplified folding complete denture for severe microstomia », 2010.

2.2.3.2 Réalisation des prothèses d'usage

Plusieurs solutions ont été proposées pour réaliser des prothèses d'usage chez les patients atteints de sclérodémie.

Dans le dernier article précédemment cité, nous pouvons constater qu'une prothèse définitive a été réalisée en utilisant une conception similaire à celle de la maquette d'occlusion. Le patient pouvait insérer la prothèse pliée et la déplier à l'intérieur de sa cavité buccale. Lorsque la prothèse maxillaire est ouverte, la fixation du piston la verrouille en position. La prothèse pliée permet une insertion à travers une faible ouverture buccale. La prothèse se plie et se dépie le long d'une charnière (27).

Figure 27 : Prothèse maxillaire en position complètement ouverte



Source : Givan et al. « Sectional impressions and simplified folding complete denture for severe microstomia », 2010.

Figure 28 : La prothèse est repliée pour faciliter l'insertion



Source : Givan et al. « Sectional impressions and simplified folding complete denture for severe microstomia », 2010.

Nous trouvons également dans la littérature d'autres types de prothèses qui ont été mises en œuvre pour assurer la réhabilitation prothétique des patients ayant une ouverture buccale limitée.

« The journal of prosthetic dentistry » (23) présente dans un article paru en 2003 une prothèse maxillaire complète avec une base articulée pliable.

La base de la prothèse maxillaire a été préparée en 2 parties : droite et gauche avec sur la ligne médiane, une charnière en acier inoxydable fixée avec de la résine. Ces pièces ont été jointes en se chevauchant l'une sur l'autre de 2 mm sur la ligne médiane. La charnière provient de la serrure en acier inoxydable d'un bracelet de montre. Sur la base articulée pliable, une seconde base en résine acrylique, sur laquelle les dents antérieures maxillaires ont été placées a été préparé. La liaison entre les 2 bases a été possible grâce à 2 attaches qui ont été placées sous les canines avec de la résine acrylique auto-polymérisante. La base des incisives venait donc se connecter aux attachements présents au niveau des canines.

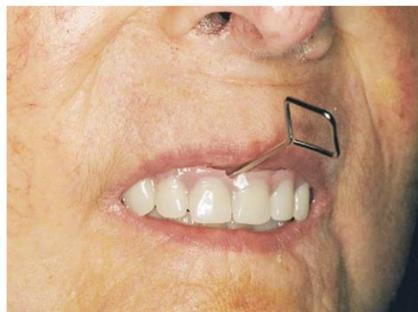
Figure 29 : Prothèse maxillaire et mandibulaire dépliée/pliée



Source : Cura et al. « Fabrication of a sectional impression tray and sectional complete denture for a patient with microstomia and trismus: a clinical report », 2003.

Un morceau de fil d'acier pouvant fonctionner comme un levier sur la ligne joignant les pièces de la prothèse maxillaire a été utilisée comme outil de détachement.

Figure 30 : Fil d'acier utilisé pour détacher le système de fixation



Source : Cura et al. « Fabrication of a sectional impression tray and sectional complete denture for a patient with microstomia and trismus : a clinical report », 2003.

Pour ce même patient, la prothèse mandibulaire a été fabriquée en une seule pièce. Cela a été possible parce que les bords de la zone rétro-molaire gauche sur la base étaient quelque peu limités et que la prothèse pouvait être tournée de 90 degrés en bouche.

Figure 31 : Prothèses en place



Source : Cura et al. « Fabrication of a sectional impression tray and sectional complete denture for a patient with microstomia and trismus : a clinical report », 2003.

Au Japon, dans le centre hospitalier universitaire à Yokohama, un rapport clinique a été établi et publié en 2000 dans *The journal of prosthetic dentistry* au sujet d'un patient de 65 ans qui présentait une limitation d'ouverture buccale.

Cet homme avait fini par perdre ses dents restantes, en raison d'une maladie parodontale avancée et avait refusé un élargissement chirurgical de l'ouverture buccale.

Une empreinte préliminaire avec hydrocolloïde irréversible a été réalisée avec 2 porte-empreintes de chaque moitié de la bouche pour les deux arcades dentaires.

Suzuki et al. ont mis au point une prothèse avec plusieurs segments connectés à l'aide d'une charnière comme le montre les photographies suivantes (30).

Figure 32 : Le PMMA a été polymérisé et la prothèse a été terminée de manière conventionnelle



Source : Suzuki et al. « Sectional collapsed denture for a partially edentulous patient with microstomia : a clinical report », 2000.

Figure 33 : Parties supérieures et inférieures reliées au système télescopique

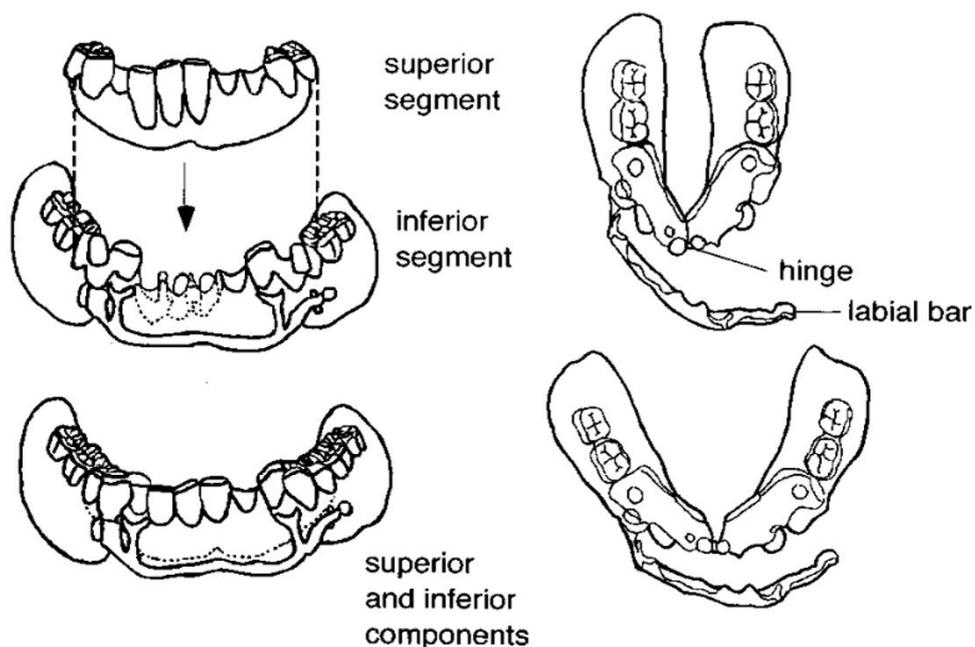


Source : Suzuki et al. « Sectional collapsed denture for a partially edentulous patient with microstomia : a clinical report », 2000.

Une double structure dans laquelle les dents métalliques et le châssis reliés par des colonnes a été conçu pour la mandibule. Il s'agissait de 3 composants. Le composant inférieur, comprenant les dents

postérieures a été plié au niveau de la charnière médiane et inséré en bouche. Une partie supérieure comprenant le bloc incisivo-canin s'emboîtait sur la partie inférieure une fois dépliée en bouche. Après que la prothèse a été correctement mise en place, la barre labiale avec la fausse gencive du bloc antérieur permettait de verrouiller la prothèse.

Figure 34 : La prothèse est composée d'un segment supérieur et inférieur. La partie inférieure peut être pliée à l'aide d'une charnière médiane linguale et d'une fixation à verrouillage pivotant permettant l'insertion de la prothèse en bouche



Source : Suzuki et al. « Sectional collapsed denture for a partially edentulous patient with microstomia : a clinical report », 2000.

Une autre alternative, réside dans la conception d'une prothèse en résine acrylique souple, comme nous l'a présenté « Journal of Prosthodontics » en 2014.

Il s'agissait d'une patiente de 55 ans, qui présentait une limitation d'ouverture buccale d'un diamètre de 23 mm causée par sa sclérodémie. Au niveau bucco-facial, elle souffrait d'un faciès serré et sans expression. Elle présentait également une sécheresse de la bouche certainement causée par la sclérose de ses glandes salivaires et il ne lui restait que peu de dents en bouche. La patiente portait une prothèse maxillaire mal ajustée et une prothèse mandibulaire aux rebords raccourcis. Elle s'inquiétait à l'idée de devoir porter une prothèse amovible sectionnelle, qui est le plus souvent recommandée

chez les patients atteints de microstomie. C'est la raison pour laquelle une prothèse amovible hybride pliable avec une résine acrylique thermodurcissable et un revêtement souple en silicone a été conçue pour elle (31).

Figure 35 : Doublure souple permanente pliable et prothèse en résine acrylique thermodurcissable (31)



Source : Singh et al. « Prosthetic rehabilitation with collapsible hybrid acrylic resin and permanent silicone soft liner complete denture of a patient with scleroderma-induced microstomia », 2014.

Figure 36 : Prothèse pliable s'insérant facilement dans la cavité buccale (31)



Source : Singh et al. « Prosthetic rehabilitation with collapsible hybrid acrylic resin and permanent silicone soft liner complete denture of a patient with scleroderma-induced microstomia », 2014.

Lorsque l'ouverture buccale est limitée, joindre les segments d'une prothèse sectionnelle en intrabuccal peut être difficile pour ces patients.

Gardant à l'esprit les préoccupations du patient, la prothèse maxillaire hybride pliable a été fabriquée avec une combinaison de revêtement souple en silicone et de résine acrylique. .

Le revêtement souple en silicone (Molloplast B) est un silicone activé par la chaleur fourni en consistance de pâte. L'utilisation d'un revêtement souple a été préconisée dans la littérature pour la prise en charge des patients édentés qui souffrent de douleurs chroniques, de douleurs ou d'inconfort en raison d'un contact prolongé entre la base rigide de la prothèse et les tissus sous-jacents. Les doublures souples permanentes en silicone activées par la chaleur ont une grande résilience et une élasticité prolongée, ce qui leur permet de maintenir leur effet de rembourrage plus longtemps. Les patients atteints de sclérodémie souffrent de xérostomie et d'une diminution de la résilience des muqueuses, ce qui les rend sujets aux traumatismes causés par les prothèses dentaires. L'effet d'amortissement de la doublure souple minimise le traumatisme des structures de support sous-jacentes (31).

2.2.3.3 Prise en charge implantaire

Avant l'introduction des implants endo-osseux, conserver des dents piliers pour les utiliser avec une prothèse dentaire était considéré comme avantageux. Par exemple, les copings pouvaient être placés et un système de rétention magnétique pouvait aider à guider la prothèse en place. Chez les patients sclérodermiques, cela semblait aider à compenser la diminution de la dextérité manuelle, mais ces dents finissaient souvent par être retirées en raison de caries ou de maladies parodontales (16).

L'utilisation d'implants a résolu les problèmes carieux mais n'a pas résolu le problème d'insertion associé aux prothèses amovibles. Dans ce contexte-là, une équipe scientifique de l'université de New-York a décrit la pose de 7 implants maxillaires ainsi que la restauration prothétique définitive chez une patiente atteinte de sclérodémie. La radiographie de cette dernière, présentait une perte osseuse importante au maxillaire et modérée à la mandibule.

Photo 37 : Photographie pré-opératoire avec égression des dents restantes



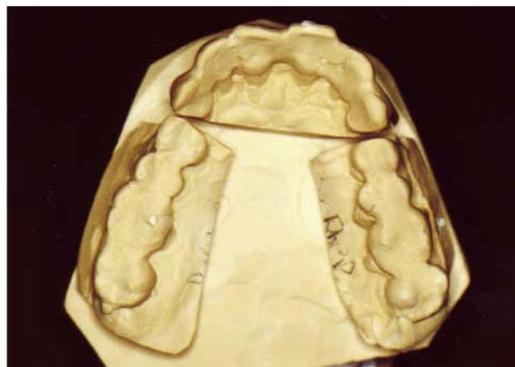
Source : Haas, « Implant-supported, long-span fixed partial denture for a scleroderma patient : a clinical report », 2002.

Quatre piliers dentaires ont été conservés pour faciliter une restauration fixe provisoire, évitant ainsi d'avoir recours à une prothèse amovible ou de présenter un édentement pendant la phase de cicatrisation.

Des empreintes préliminaires ont été entreprises, mais la limitation sévère de l'ouverture, associée aux dents extrudées, rendait le processus difficile.

Trois sections de porte-empreintes ont été utilisés avec un hydrocolloïde irréversible au maxillaire. Un matériau d'enregistrement occlusal en vinyl polysiloxane à prise rapide, plus communément appelé « mordu », a été utilisé pour l'enregistrement de l'occlusion. Cet enregistrement a permis de repositionner les 3 sections d'empreintes dans le mordu afin de les relier lors de la coulée du socle en plâtre. Pour éviter de reproduire cette technique d'empreinte à la mandibule, le modèle mandibulaire a été coulé grâce aux indentations présents dans le « mordu ».

Figure 38 : Trois moulages distincts liés les uns aux autres pour former un seul moulage principal



Source : Haas, « Implant-supported, long-span fixed partial denture for a scleroderma patient : a clinical report », 2002.

Une fois tous les implants maxillaires posés, une prothèse provisoire a été réalisée à partir du projet prothétique issu des empreintes primaires.

Des transferts d'empreinte ont été placés sur les 7 implants maxillaires et reliés avec du fil dentaire et de la résine acrylique. Un matériau d'empreinte en polysiloxane a été injecté autour des transferts pour enregistrer la surface des tissus. En effet, la microstomie empêchait l'insertion d'un porte-empreinte complet maxillaire.

Figure 39 : Enregistrement des transferts et des surfaces d'appui



Source : Haas, « Implant-supported, long-span fixed partial denture for a scleroderma patient : a clinical report », 2002.

Les transferts ont ensuite été dévissés puis retirés en une seule fois avec l'empreinte tissulaire, et le modèle principal a été fabriqué puis monté. Après un essai d'ajustement de l'armature métallique, la prothèse final implanto-portée a été fabriquée puis insérée. Une semaine plus tard, la patiente a déclaré que pour la première fois depuis des années, elle pouvait de nouveau manger correctement (16). Le patient devait procéder à des rendez vous de routine tous les mois pour nettoyer les piliers implantaire. Qu'il s'agisse d'une prothèse amovible supra implantaire ou d'une prothèse fixe supra implantaire, un nettoyage professionnel est préconisé car une mauvaise hygiène orale chez ce type de patients est la conséquence d'une dextérité manuelle réduite et non du type de restauration.

Figure 40 : Restauration finale en place



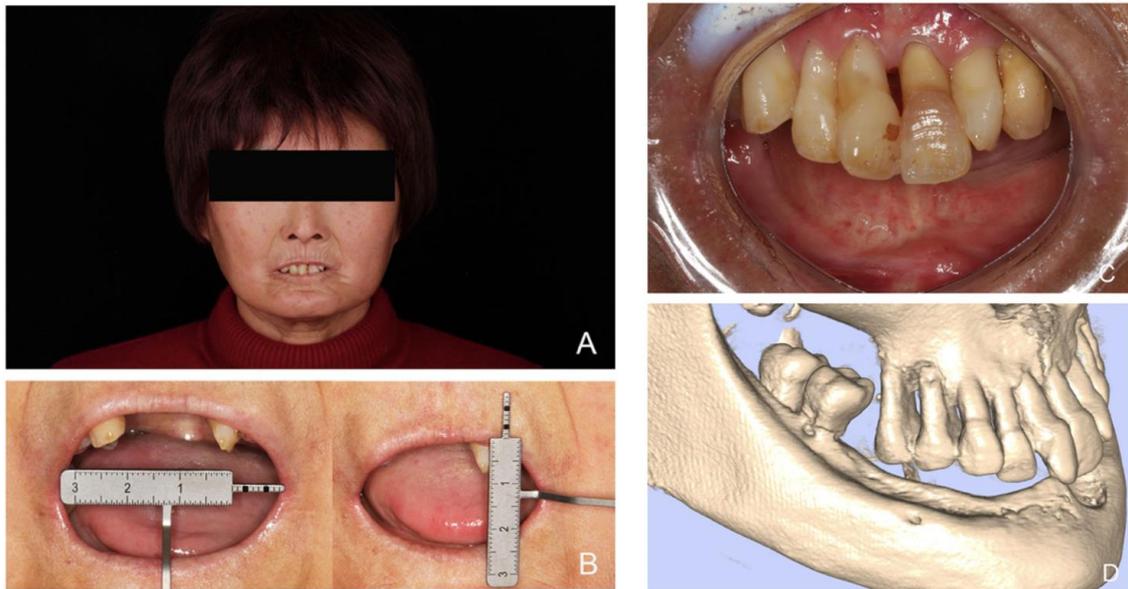
Source : Haas, « Implant-supported, long-span fixed partial denture for a scleroderma patient : a clinical report », 2002.

2.2.3.4 Apport du numérique dans la prise en charge prothétique

Depuis quelques années l'apport du numérique a permis de surmonter de nombreuses difficultés notamment dans la prise d'empreinte et l'enregistrement de l'occlusion. Ces améliorations restent tout de même à évaluer à chaque situation clinique qui ne permettent pas toute la prise d'empreinte optique si la microstomie est importante et la tête de la caméra volumineuse.

Dans une étude publiée en 2021 (22), une femme de 58 ans s'est présentée avec une histoire de sclérodémie depuis 20 ans et plusieurs dents manquantes. Elle se plaignait de difficultés d'élocution et de mastication, ainsi que de défauts esthétiques. Malgré la perte de dents, elle présentait une ouverture buccale limitée d'environ 40 mm (largeur) et 25 mm (hauteur) à la suite de sa maladie.

Figure 41 : A : photo de face, B : évaluation ouverture buccale, C : condition orale, D : reconstruction CBCT (22)



Source : Zhang et al. « Digital workflow for a scleroderma patient with microstomia : a clinical report », 2021.

L'examen clinique a montré un os alvéolaire très résorbé, une diminution du flux salivaire, un mouvement limité de la langue et des déformations des mains ont également été observés. Plusieurs options de traitement ont été envisagées. Le traitement implantaire a été exclu en raison de déficits osseux. Considérant les mérites de la technique CAD/CAM, des porte-empreintes numériques personnalisés ont été conçus pour une prise d'empreinte définitive. En effet, dans ce cas, les auteurs de l'article ont d'abord essayé d'utiliser le balayage intra-oral avec caméra, mais ont rencontré des difficultés lors de l'insertion dans la bouche du patient. Par conséquent, des plateaux de coupe personnalisés CAD / CAM ont été fabriqués avec des modèles de dentition numériques d'un autre patient avec une échelle de dentition similaire au lieu d'une prise d'empreinte préliminaire conventionnelle.

Des modèles de travail numériques d'un autre patient avec des rapports longueur-largeur similaires (0,91 et 0,78) ont été sélectionnés, puis ont été scannés par balayage optique.

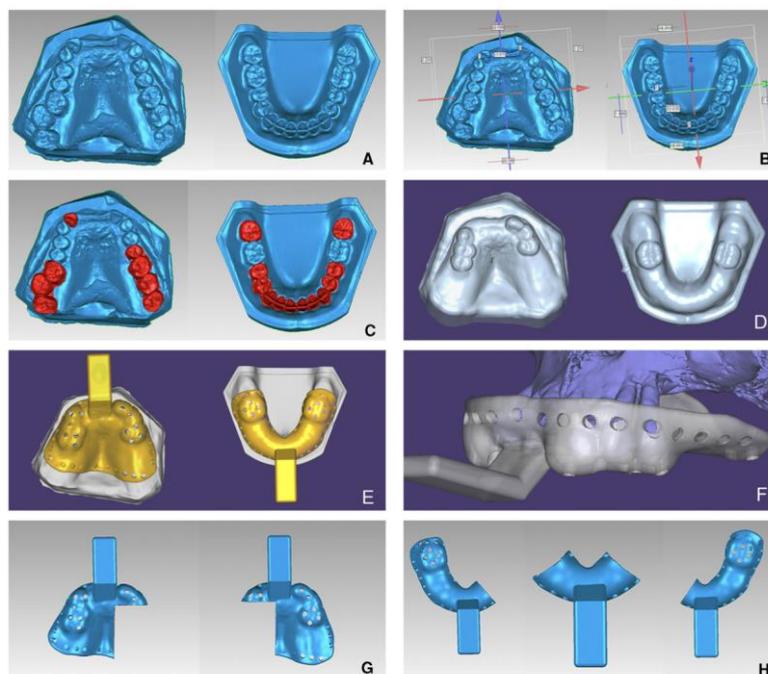
Les deux modèles ont été ajustés à la même taille en fonction des données CBCT de notre patient.

Les défauts de dentition de notre patient ont été simulés sur les empreintes numériques en retirant les couronnes dentaires des modèles actuels. Une couche de cire de 2 mm d'épaisseur a été simulée sur les surfaces des deux modèles maxillaires et mandibulaires.

Une fois les plateaux conçus, ils ont été fusionnés de manière appropriée avec la dentition des modèles 3D reconstruits par CBCT pour vérifier l'adéquation des zones édentées et des zones de dents restantes. Aucun chevauchement entre le porte-empreinte et la dentition n'a été constaté.

Figure 42 : Conception de plateaux sectionnels personnalisés.

A, Fichiers numériques du modèle de travail d'un autre patient avec une échelle de dentition similaire. B, réglage de la taille du modèle. C, Simulation des défauts de la dentition. D, simulation de couche de cire. E, conception de plateaux personnalisés. F, Vérification de la condition physique à l'aide du CBCT. G, Conception de plateaux sectionnels personnalisés maxillaires. H, Conception de plateaux sectionnels personnalisés mandibulaires.



Source : Zhang et al. « Digital workflow for a scleroderma patient with microstomia : a clinical report », 2021.

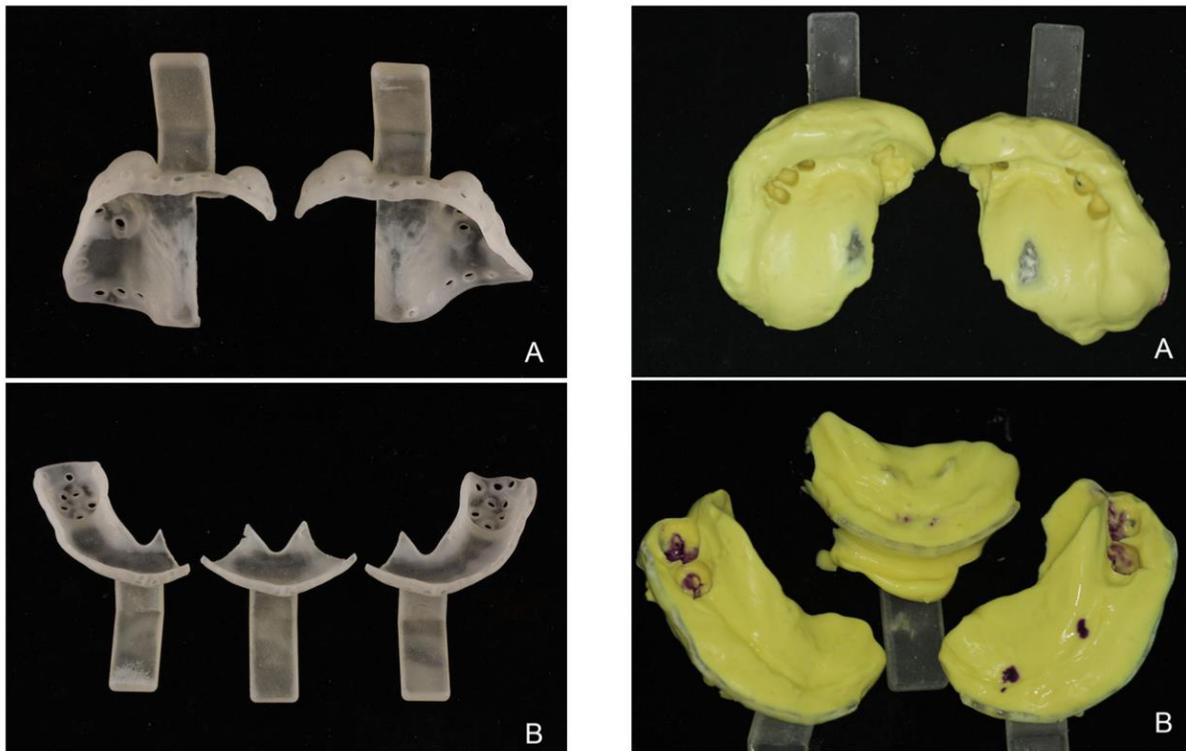
Pour l'empreinte mandibulaire, il n'y avait plus de dents dans la zone antérieure, ce qui entraînait un manque de structures anatomiques claires et stables comme les cuspidés, où la seule muqueuse pouvait être utilisée pour l'alignement.

Par conséquent, pour le plateau mandibulaire, trois coupes ont été déterminées. Les porte-empreintes nécessitent une adaptation supplémentaire en bouche car ni les propres données CBCT du patient ni les modèles d'un autre patient avec une échelle d'arcade similaire, n'ont pu être utilisés pour déterminer avec précision les bords appropriés. L'empreinte a été réalisée à l'aide d'un hydrocolloïde irréversible. Les élastomères siliconés étaient, dans ce cas, à éviter en raison des fortes mobilités

dentaire de la patiente. Néanmoins, l'inconvénient le plus évident de l'alginate est sa faible stabilité dimensionnelle dans le temps.

L'assemblage d'empreintes en coupe, qui déterminent directement l'adéquation de la prothèse, est une procédure cruciale pour la précision du modèle de travail.

Figure 43 : Plateaux sectionnels personnalisés imprimés en 3D puis empreinte alginate réalisée

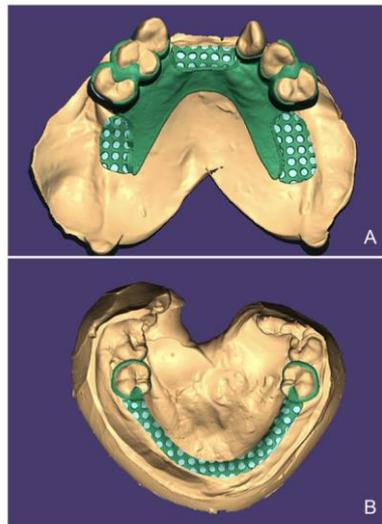


Source : Zhang et al. « Digital workflow for a scleroderma patient with microstomia : a clinical report », 2021.

Avant la fabrication des armatures finales en alliage Co-Cr, un groupe d'armatures préliminaires en résine ont été imprimées à l'aide d'une imprimante 3D et essayées pour vérifier l'adéquation. L'adaptation des armatures en résine était satisfaisante tant pour les dents piliers que pour les tissus mous et le patient était satisfait de la taille des armatures. Ensuite, les armatures préliminaires en résine ont été utilisées pour former le patient sur la façon d'insérer et de retirer correctement les prothèses. En raison de l'ouverture limitée de la bouche, il n'était pas pratique d'insérer directement les appareils amovibles, et un chemin d'insertion en rotation a été déterminé. La prothèse était inclinée à un angle approprié auquel elle pouvait être insérée dans la bouche.

Après avoir essayé les armatures en bouche, la relation maxillo-mandibulaire en relation centrée a été enregistrée et transférée sur un articulateur semi-ajustable avec de la cire. Des dents semi-anatomiques ont été montés sur de la cire.

Figure 44 : Conception du design du châssis maxillaire et mandibulaire

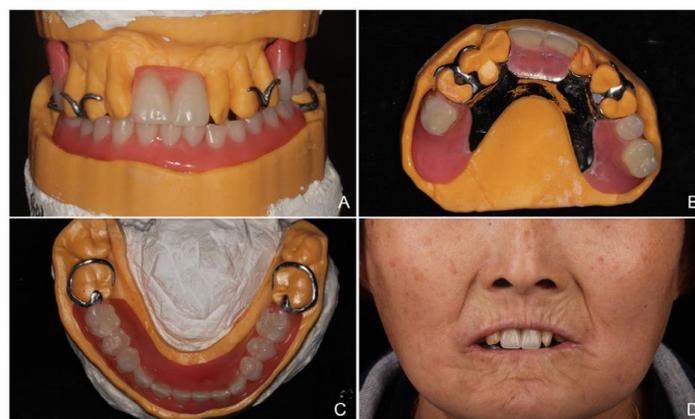


Source : Zhang et al. « Digital workflow for a scleroderma patient with microstomia : a clinical report », 2021.

Lors du rendez-vous d'insertion, les bords de la prothèse ont été vérifiés et l'occlusion a été ajustée.

La parole et l'esthétique ont également été vérifiées, les prothèses ont ensuite été polies.

Figure 45 : A, Disposition des dents artificielles B, Vue occlusale de la prothèse maxillaire. C, Vue occlusale de la prothèse mandibulaire. D, Prothèses en bouche.



Source : Zhang et al. « Digital workflow for a scleroderma patient with microstomia : a clinical report », 2021.

La patiente est revenue pour un suivi à 24 heures, 1 semaine et 1 mois pour des ajustements mineurs. Au cours du suivi de 6 mois, il n'y a eu aucune plainte de la patiente qui s'est déclarée satisfaite des résultats du traitement. Les prothèses sont restées stables, avec une bonne rétention et une bonne adaptation. Aucun rebasage de la prothèse n'a été nécessaire.

3 : Discussion

3.1 Discussion des résultats

Diverses prothèses sectionnelles et pliables ont été décrites. Les études de notre revue ont montré que différents mécanismes de connexion des prothèses sectionnelles comprennent des charnières, des attaches à verrouillage pivotant, des broches... Même si ces études se sont principalement concentrées sur différentes structures de verrouillage de la prothèse sectionnelle, il apparaît au regard de certains articles que ces prothèses sont non seulement difficiles à fabriquer, mais elles sont également coûteuses et difficiles à gérer par le patient lorsque sa dextérité manuelle est compromise (22).

Une prothèse implanto-portée peut également être considérée comme une option de traitement viable, mais l'utilisation chronique de corticostéroïdes, qui sont souvent utilisés pour le traitement de la sclérodermie, a été citée comme une contre-indication absolue ou relative pour la pose d'implants dentaires (31).

La notion de qualité de vie et de qualité de vie liée à la santé orale, multifactorielle on le sait, est un élément majeur dans le choix des réhabilitations orales des patients. L'édentement, et le préjudice social majeur qu'il représente, mais également l'inconfort masticatoire et phonatoire, doivent être des éléments majeurs des choix thérapeutiques.

3.2 Forces et limites

Cette revue a permis de mettre en évidence différents systèmes permettant la réalisation d'empreintes et de prothèses adaptées aux patients atteints de sclérodermie. Cette revue a été réalisée de façon méthodique, avec une question de recherche précise et une équation adaptée à des bases de données internationales. L'avantage principale de cette revue est qu'elle s'adresse à tous les patients atteints de microstomie et pas seulement aux patients ayant une sclérodermie. Par exemple, les patients accidentés, atteints de tumeurs, patients ayant eu des résections ou bien des grands brûlés. Elle permet de donner des outils aux praticiens souhaitant traiter ces patients.

Néanmoins, la plupart des articles n'ont pas réalisé de comparaisons entre les différentes méthodes et les résultats ne sont qu'à court terme. Il aurait été intéressant de comparer différentes techniques d'empreintes et d'observer les conséquences sur le port des prothèses définitives. De plus, le nombre conséquent d'étude de cas impliquant un seul patient ne nous a pas permis d'utiliser la méthode de référence GRADE afin d'évaluer le niveau de preuve. L'accès limité à la cavité buccale rend le

traitement définitif difficile et l'extraction devient souvent le traitement de choix (16). La grande majorité des articles présentant des solutions implantaire, ont mis en évidence une microstomie importante chez les patients décrits dans leurs études mais n'expliquent pas de quelle manière ils ont réussi à réaliser des empreintes conventionnelles.

Si les patients inclus avaient une ouverture buccale très limitée mais que les empreintes étaient réalisées de façon conventionnelle, aucune adaptation des portes-empreintes n'était mentionnée dans le cas de réhabilitations complètes. À se demander comment ils ont réussi à désinsérer des portes-empreintes complets une fois le matériau à empreinte rigide.

3.3 Perspectives

À ce jour, il n'existe toujours pas de traitement curatif disponible et, compte tenu de l'hétérogénéité de la maladie, aucune approche thérapeutique unique n'a démontré son efficacité (32). La prise en charge actuelle repose fréquemment sur des immunosuppresseurs (méthotrexate [MTX], mycophénolate mofétil) et les traitements spécifiques aux complications tels que les inhibiteurs calciques pour le phénomène de Raynaud et les inhibiteurs de la pompe à protons.

De nombreux facteurs peuvent contribuer à la détérioration rapide de la santé bucco-dentaire chez ces patients. Au premier plan, le maintien de l'hygiène bucco-dentaire est difficile chez les patients atteints de microstomie et de dextérité manuelle altérée en raison de la sclérodactylie et de la présence d'ulcères digitaux. La fibrose de la muqueuse buccale affecte fortement les fonctions orales car elle altère la mobilité des tissus, en particulier de la langue. En plus d'une perte des propriétés protectrices de la salive, la xérostomie induit une diminution du niveau de pH buccal, en particulier chez les patients souffrant de reflux gastro-oesophagien. La modification ultérieure de la microflore buccale favorise l'accumulation de biofilm dentaire et, par conséquent, le développement de caries et d'inflammation parodontale. Tous ces facteurs contribuent à l'augmentation de la perte de dents.

La réhabilitation prothétique est cependant délicate du fait de la microstomie, et l'indication des prothèses amovibles est particulièrement limitée. En effet, l'insertion et le retrait des prothèses deviennent de plus en plus difficiles, voire impossibles, car la progression de la maladie limite davantage l'ouverture de la bouche et réduit la dextérité manuelle (32). Le port de prothèses amovibles est souvent douloureux pour les patients en raison de la xérostomie, de la fragilité de la muqueuse buccale et de la fibrose/sclérose. En effet, la pression et les micromouvements des

prothèses peuvent provoquer des irritations voire des ulcères de la muqueuse, et la quasi-absence de salive nuit à leur rétention.

Des interventions chirurgicales comme la commissurotomie bilatérale ou la plastie des commissures labiales existent, mais considérées comme trop invasives (9).

Des alternatives non chirurgicales, simples et à réaliser dès les premiers stades de la maladie, peuvent être proposées afin d'augmenter l'ouverture buccale et l'élasticité cutanée comme des exercices et étirements à l'aide ou non de dispositifs (14).

Figure 46 : Exercices d'étirement pour augmenter l'amplitude des mouvements de la bouche d'après

Tolle

<p><u>Exercice 1 :</u></p> <p>Demander au patient de :</p> <ul style="list-style-type: none">• Faire un O avec la bouche• Sourire, grimace, sourire, grimace• Ouvrir la bouche aussi large que possible et étirer autant que possible• Pratiquer lentement 10 fois par jour <p><u>Exercice 2 :</u></p> <ul style="list-style-type: none">• Empiler des languettes de langue ensemble et les fixer avec un élastique• Ouvrir la bouche et glisser le paquet de languette entre les dents du haut et du bas• Déterminer le nombre de languette pouvant être confortablement tenues entre les dents• Ajouter une baguette languette supplémentaire au milieu du paquet de languette et laisser la bouche s'étirer confortablement• Augmenter progressivement le nombre de languette dans le paquet pour étirer l'ouverture mandibulaire• Répéter au moins 2 fois par jour
--

Source : Tolle, « Scleroderma : considerations for dental hygienists », 2008.

Pizzo *et al* ont mis au point un programme d'exercices de 18 semaines visant à augmenter la distance inter incisive chez des patients sclérodermiques atteints de limitation sévère d'ouverture. Ils ont ainsi noté une augmentation de 10,7 mm +/- 2,6 mm avec une répercussion notable sur la plan fonctionnel (mastication, phonation, hygiène dentaire et insertion des prothèses facilitées) (33).

Les progrès dans les domaines de la CFAO sont très encourageants pour permettre le développement de nouvelles techniques encore plus adaptées à nos patients, notamment avec le développement de caméras intra-orales plus petites et plus précises. Dans le futur, les nouvelles technologies viseront à réaliser des prises en charge complexes avec des intrusions dans la sphère orale les plus minimales possibles, en conservant le patient au centre du traitement grâce à des thérapeutiques axées sur la planification, l'anticipation et la résolution des éventuelles difficultés sur ordinateur afin de faciliter les soins en bouche.

Conclusion

La réhabilitation prothétique des patients atteints de sclérodémie a fait l'objet de nombreux travaux. Malheureusement les essais de grandes envergures sont rares, les études retrospectives sur grandes cohortes aussi, et les travaux disponibles sont principalement des études de cas.

Magré tout, de nombreuses données ont pu être récoltées, notamment avec la description des différentes étapes de traitement aidant les praticiens à prendre en charge ces patients compris lors de réhabilitations complètes.

Chaque patient atteint de sclérodémie systémique doit être considéré en fonction de la sévérité de sa pathologie et les décisions thérapeutiques doivent être personnalisées quand elles sont possibles. Les traitements implantaires permettent une réhabilitation prothétique plus confortable pour les patients, notamment pour la stabilisation de prothèses amovibles complètes mandibulaires, mais aussi pour des prothèses fixées. Toutefois, lorsque les atteintes sont sévères, la diminution des capacités physiques et de la dextérité manuelle dues à la fibrose cutanée peuvent compliquer l'hygiène et la maintenance et contre-indiquer ces traitements.

Le suivi bucco-dentaire chez ces patients doit être régulier et rigoureux afin de permettre une prise en charge précoce. Le niveau d'atteinte de la maladie étant souvent associé avec la durée d'évolution de celle-ci. Effectivement, à mesure que la maladie progresse, la microstomie aura tendance à s'aggraver, et les patients peuvent rencontrer des difficultés à rester trop longtemps sur le fauteuil ainsi qu'à maintenir la bouche grande ouverte ce qui limite l'accès du praticien. Le maintien d'une bonne hygiène bucco-dentaire est donc un enjeu fondamental dans la prise en charge des patients sclérodermiques, qui souffrent fréquemment d'une altération de la dextérité manuelle.

Pour cette pathologie, comme pour d'autres, invalidantes sur de nombreux aspects, modifiant l'apparence du visage des patients et leurs aptitudes masticatoires et phonatoires, la prise en charge orale est un élément majeur de la « réparation » des patients. Les thérapeutiques doivent s'effectuer de manière évidemment personnalisée mais avec l'ambition de réaliser des soins compatibles aux données acquises de la science, mais si ceux si représentent un challenge autant technique qu'humain.

Bibliographie

1. Anbiaee N, Tafakhori Z. Early diagnosis of progressive systemic sclerosis (scleroderma) from a panoramic view : report of three cases. *Dentomaxillofac Radiol.* 2011;40(7):457-62.
2. Careta MF, Romiti R. Localized scleroderma : clinical spectrum and therapeutic update. *An Bras Dermatol.* 2015;90(1):62-73.
3. Fett N. Scleroderma : nomenclature, etiology, pathogenesis, prognosis, and treatments : facts and controversies. *Clin Dermatol.* 2013;31(4):432-7.
4. Rosendahl AH, Schönborn K, Krieg T. Pathophysiology of systemic sclerosis (scleroderma). *Kaohsiung J Med Sci.* 2022;38(3):187-95.
5. Ferreli C, Gasparini G, Parodi A, Cozzani E, Rongioletti F, Atzori L. Cutaneous manifestations of scleroderma and scleroderma-like disorders : a comprehensive review. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2017;53(3):306-36.
6. Jerjen R, Nikpour M, Krieg T, Denton CP, Saracino AM. Systemic sclerosis in adults. Part I : clinical features and pathogenesis. *J Am Acad Dermatol.* 2022;87(5):937-54.
7. Vincent C, Agard C, Barbarot S, N'guyen JM, Planchon B, Durant C, et al. Les manifestations buccofaciales de la sclérodémie systémique : étude de 30 patients consécutifs. *Rev Stomatol Chir Maxillofac.* 2010;111(3):128-34.
8. Sticherling M. Systemic sclerosis-dermatological aspects. Part 1 : pathogenesis, epidemiology, clinical findings. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2012;10(10):705-18; quiz 716.
9. Jung S, Martin T, Schmittbuhl M, Huck O. The spectrum of orofacial manifestations in systemic sclerosis : a challenging management. *Oral Dis.* 2017;23(4):424-39.
10. Suliman YA, Distler O. Novel aspects in the pathophysiology of peripheral vasculopathy in systemic sclerosis. *Curr Rheumatol Rev.* 2013;9(4):237-44.
11. Baron M, Lee P, Keystone EC. The articular manifestations of progressive systemic sclerosis (scleroderma). *Ann Rheum Dis.* 1982;41(2):147-52.
12. Rose S, Young MA, Reynolds JC. Gastrointestinal manifestations of scleroderma. *Gastroenterol Clin North Am.* 1998;27(3):563-94.
13. Prithviraj DR, Ramaswamy S, Romesh S. Prosthetic rehabilitation of patients with microstomia. *Indian J Dent Res.* 2009;20(4):483-6.
14. Tolle SL. Scleroderma : considerations for dental hygienists. *Int J Dent Hyg.* 2008;6(2):77-83.

15. Nam J, Janakievski J, Raigrodski AJ. Complete transition from failing restorations to implant-supported fixed prostheses in a patient with scleroderma. *Compend Contin Educ Dent.* 2012;33(10):746-56.
16. Haas SE. Implant-supported, long-span fixed partial denture for a scleroderma patient : a clinical report. *J Prosthet Dent.* 2002;87(2):136-9.
17. Murad MH, Sultan S, Haffar S, Bazerbachi F. Methodological quality and synthesis of case series and case reports. *BMJ Evid Based Med.* 2018;23(2):60-3.
18. Moher D, Liberati A, Tetzlaff J, Altman DG, PRISMA Group. Preferred reporting items for systematic reviews and meta-analyses : the PRISMA statement. *PLoS Med.* 2009;6(7): e1000097.
19. Gözde Türk A, Ulusoy M. A collapsible partial denture for a patient with limited mouth opening induced by scleroderma : a clinical report. *J Prosthodont.* 2015;24(4):334-8.
20. Yenisey M, Külünk T, Kurt Ş, Ural Ç. A prosthodontic management alternative for scleroderma patients. *J Oral Rehabil.* 2005;32(9):696-700.
21. al-Hadi LA. A simplified technique for prosthetic treatment of microstomia in a patient with scleroderma : a case report. *Quintessence Int.* 1994;25(8):531-3.
22. Zhang N, Mao B, Yu P, Chen S, Chen X, Yu H. Digital workflow for a scleroderma patient with microstomia : a clinical report. *J Prosthodont.* 2021;30(5):376-83.
23. Cura C, Cotert HS, User A. Fabrication of a sectional impression tray and sectional complete denture for a patient with microstomia and trismus : a clinical report. *J Prosthet Dent.* 2003;89(6):540-3.
24. Garcés Villalá MA, Zorrilla Albert C. Limited cutaneous systemic sclerosis : total rehabilitation with fixed prosthesis on dental implants. *J Scleroderma Relat Disord.* 2021;6(3):299-305.
25. Suzuki Y, Abe M, Hosoi T, Kurtz KS. Sectional collapsed denture for a partially edentulous patient with microstomia : a clinical report. *J Prosthet Dent.* 2000;84(3):256-9.
26. Colvenkar SS. Sectional impression tray and sectional denture for a microstomia patient. *J Prosthodont.* 2010;19(2):161-5.
27. Givan DA, AuClair WA, Seidenfaden JC, Paiva J. Sectional impressions and simplified folding complete denture for severe microstomia. *J Prosthodont.* 2010;19(4):299-302.
28. Baptist BA. Fixed implant supported rehabilitation of partially edentulous posterior maxilla in a patient with systemic scleroderma : a case report. *Implant Dent.* 2016;25(1):155-9.
29. Bachhav VC, Aras MA. A simple method for fabricating custom sectional impression trays for making definitive impressions in patients with microstomia. *Eur J Dent.* 2012;6(3):244-7.
30. Suzuki Y, Abe M, Hosoi T, Kurtz KS. Sectional collapsed denture for a partially edentulous patient with microstomia : a clinical report. *J Prosthet Dent.* 2000;84(3):256-9.

31. Singh K, Gupta N, Gupta R, Abrahm D. Prosthetic rehabilitation with collapsible hybrid acrylic resin and permanent silicone soft liner complete denture of a patient with scleroderma-induced microstomia. *J Prosthodont.* 2014;23(5):412-6.
32. Dubourg S, Huck O, Jung S. Implant-based oral rehabilitation in systemic sclerosis patients : a systematic review. *J Oral Implantol.* 2022;48(3):251-60.
33. Pizzo G, Alessandro S, Messina P. Effects of a nonsurgical exercise program on the decreased mouth opening in patients with systemic scleroderma. *Clin oral investig.* 2003;7:175-8.

Table des figures

Figure 1 : Coloration à l'hématoxyline et l'éosine d'une peau atteinte de sclérodémie systémique montrant un excès de MEC, une altération vasculaire et une inflammation lympho-histiocytaire autour des vaisseaux sanguins (4).....	8
Figure 2 : Développement et pathogenèse de la sclérodémie systémique (4)	9
Figure 3 : Circulation acrale perturbée; phénomène de Raynaud avec décoloration blanche des doigts (8)	11
Figure 4 : Calcifications sur les articulations	12
Figure 5 : (A); Œdème des doigts (B); Ulcérations digitales (4).....	12
Figure 6 : Morphée en plaque des lésions inflammatoires précoces caractérisée par des plaques violacées érythémateuses rondes ou ovales bien définies avec une zone centrale blanche et sclérotique (5)	15
Figure 7 : Lésion scléroatrophique avec hypo/hyperpigmentation d'une morphée en plaque (5)	16
Figure 8 : Plaque unilatérale linéaire de morphée en coup de sabre sur le cuir chevelu (5).....	16
Figure 9 : Morphée linéaire en coup de sabre (2).....	17
Figure 10 : Sclérodémie localisée profonde proche de la colonne vertébrale, avec peau durcie et adhérente aux tissus sous-jacents (5)	18
Figure 11 : Patient avec Atrophie Hémifaciale Progressive (2)	18
Figure 12 : Caractéristiques faciales typiques chez un patient atteint de SSc diffuse	20
Figure 13 : Xérostomie, atrophie de la muqueuse de la langue et chéilite angulaire (candidose) chez un patient atteint de sclérodémie systémique diffuse (9).....	22
Figure 14 : Aspect radiologique d'élargissement du ligament alvéolo-dentaire chez un patient sclérodémique (7)	25
Figure 15 : Aspect d'ostéolyse des branches montantes de la mandibule chez un patient porteur de sclérodémie (7)	26
Figure 16 : Exemple de limitation d'ouverture buccale chez une patiente sclérodémique de la série étudiée (7)	27
Figure 17 : Diagramme de flux illustrant la chronologie de sélection des articles selon la grille PRISMA	39
Figure 18 : Fentes faites pour fixer les manchons dans chaque moitié du plateau maxillaire sectionné a) vue intérieure b) vue de dessus	43
Figure 19 : Manchons fixés à l'aide de résine acrylique autopolymérisante	43

Figure 20 : Composants de l'ensemble de verrouillage postérieur : un bloc acrylique et les moitiés supérieures de deux broches et manchons doubles coupés à mi-hauteur	44
Figure 21 : Manchon demi-coupé positionné sur chaque plateau sectionné et broches correspondantes attachées au bloc acrylique avec les verrous antérieurs et postérieurs assemblés	44
Figure 22 : Porte-empreinte maxillaire et mandibulaire avec broches et bloc de résine acrylique	45
Figure 23 : Modèles secondaires maxillaires et mandibulaires	46
Figure 24 : Patient présentant une sévère limitation d'ouverture buccale	47
Figure 25 : Conception de porte-empreintes sectionnels à emboîtement	48
Figure 26 : Base d'enregistrement pliable maxillaire avec charnière en fil forgé	49
Figure 27 : Prothèse maxillaire en position complètement ouverte	49
Figure 28 : La prothèse est repliée pour faciliter l'insertion	50
Figure 29 : Prothèse maxillaire et mandibulaire dépliée/pliée	51
Figure 30 : Fil d'acier utilisé pour détacher le système de fixation	51
Figure 31 : Prothèses en place	52
Figure 32 : Le PMMA a été polymérisé et la prothèse a été terminée de manière conventionnelle ...	53
Figure 33 : Parties supérieures et inférieures reliées au système télescopique	53
Figure 34 : La prothèse est composée d'un segment supérieur et inférieur. La partie inférieure peut être pliée à l'aide d'une charnière médiane linguale et d'une fixation à verrouillage pivotant permettant l'insertion de la prothèse en bouche	54
Figure 35 : Doublure souple permanente pliable et prothèse en résine acrylique thermodurcissable (31)	55
Figure 36 : Prothèse pliable s'insérant facilement dans la cavité buccale (31)	55
Photo 37 : Photographie pré-opératoire avec égression des dents restantes	57
Figure 38 : Trois moulages distincts liés les uns aux autres pour former un seul moulage principal ...	57
Figure 39 : Enregistrement des transferts et des surfaces d'appui	58
Figure 40 : Restauration finale en place	59
Figure 41 : A : photo de face, B : évaluation ouverture buccale, C : condition orale, D : reconstruction CBCT (22)	60
Figure 42 : Conception de plateaux sectionnels personnalisés.	61
Figure 43 : Plateaux sectionnels personnalisés imprimés en 3D puis empreinte alginate réalisée	62
Figure 44 : Conception du design du châssis maxillaire et mandibulaire	63
Figure 45 : A, Disposition des dents artificielles B, Vue occlusale de la prothèse maxillaire. C, Vue occlusale de la prothèse mandibulaire. D, Prothèses en bouche.	63
Figure 46 : Exercices d'étirement pour augmenter l'amplitude des mouvements de la bouche d'après Tolle	67

Table des tableaux

Tableau 1 : Principales manifestations bucco-faciales retrouvées chez les 30 patients sclérodermiques inclus dans l'étude.....	24
Tableau 2 : Critères d'éligibilité, d'inclusion et d'exclusion	30
Tableau 3 : Liste des termes utilisés pour la rédaction des équations de recherche	31
Tableau 4 : Formulaire de collecte des données ½	33
Tableau 5 : Formulaire de collecte des données 2/2	34
Tableau 6 : Synthèse de l'analyse du niveau de preuve des séries de cas et études de cas incluses selon l'échelle de Pierson, Bradford Hills et Ottawa Newcastle modifiée	41

Vu, le Directeur de thèse

Vu, le Doyen de l'UFR d'Odontologie

Docteur Lisa FRIEDLANDER

Professeur Vianney DESCROIX

Vu, le Président d'Université Paris Cité

Professeur Édouard KAMINSKI

Pour le Président et par délégation,

Le Doyen Vianney DESCROIX

Traitements prothétiques des patients atteints de sclérodémie : revue narrative de la littérature

Jessica Bensimhon. Traitements prothétiques des patients atteints de sclérodémie : revue narrative de la littérature. 2024. 74 p. : ill., graph., tabl. ; Réf. bibliographiques p. 69-71.

Sous la direction de Mme le Docteur Lisa Friedlander.

Université Paris Cité
UFR d'Odontologie
1, rue Maurice Arnoux - 92120 Montrouge
5, rue Garancière - 75006 Paris