

UNIVERSITE DE NANTES
UNITE DE FORMATION ET DE RECHERCHE D'ODONTOLOGIE

Année 2005

Thèse n°19

**LES MANIFESTATIONS BUCCO-DENTAIRES
DES DERMATOSES GENETIQUES
CHEZ LES ENFANTS**

**THESE POUR LE DIPLOME D'ETAT DE
DOCTEUR EN CHIRURGIE DENTAIRE**

**présentée
et soutenue publiquement par :**

BIGOT Coralie
née le 20/12/1979

le 26 mai 2005 devant le jury ci-dessous :

***Président :* Madame le Professeur C. FRAYSSE
Assesseur : Monsieur le Professeur A. DANIEL
Assesseur : Monsieur le Docteur S. BARBAROT**

***Directeur de thèse :* Madame le Docteur S. DAJEAN-TRUTAUD**

Table des matières

| | |
|---|-----------|
| 1) Introduction | 8 |
| 2) Quelques rappels | 9 |
| 2.1) Rappels embryologiques sur la formation des dents | 9 |
| 2.2) Séquences d'éruption des dents temporaires et des dents permanentes | 11 |
| 2.3) Rappels génétiques | 12 |
| 2.4) Rappels sur les tumeurs | 13 |
| 2.5) Rappels sur la terminologie dentaire | 16 |
| 2.6) Rappels sur la terminologie dermatologique | 18 |
| 3) Essai d'arbre diagnostic à partir des manifestations bucco-dentaires des dermatoses | 20 |
| 4) Les dermatoses génétiques et leurs manifestations bucco-dentaires chez les enfants | 23 |
| 4.1) <i>Dermatoses entraînant des anomalies dentaires</i> | 23 |
| 4.1.1 Dysplasie hypohidrotique ectodermique | 23 |
| - mode de transmission | 23 |
| - manifestations dermatologiques | 23 |
| - manifestations bucco-dentaires | 24 |
| - conséquences pratiques | 25 |
| 4.1.2 Incontinentia pigmenti | 26 |
| - mode de transmission | 26 |
| - manifestations dermatologiques et générales | 27 |
| - manifestations bucco-dentaires | 27 |
| - conséquences pratiques | 27 |
| 4.1.3 Pachyonychie congénitale | 28 |
| - rappel sur les kératodermies palmo plantaires | 28 |
| - pachyonychie congénitale II | 29 |
| - mode de transmission | 29 |
| - manifestations dermatologiques | 29 |
| - manifestations bucco-dentaires | 29 |
| - conséquences pratiques | 29 |
| 4.1.4 Syndrome de Schöpf-Schulz-Passarge | 29 |
| - mode de transmission | 29 |
| - manifestations dermatologiques | 29 |
| - manifestations bucco-dentaires | 30 |
| - conséquences pratiques | 30 |

| | | |
|---------|---|-----------|
| 4.1.5 | Syndrome de Naegeli-Franceschetti-Jadassohn ----- | 30 |
| - | mode de transmission ----- | 30 |
| - | manifestations dermatologiques ----- | 30 |
| - | manifestations bucco-dentaires ----- | 31 |
| - | conséquences pratiques ----- | 31 |
| 4.2) | <i>Dermatoses entraînant des anomalies des muqueuses buccales</i> ----- | 31 |
| 4.2.1 | Dermatose entraînant des anomalies parodontales : | |
| | le syndrome de Papillon-Lefèvre ----- | 31 |
| - | mode de transmission ----- | 31 |
| - | manifestations dermatologiques et générales ----- | 31 |
| - | manifestations bucco-dentaires ----- | 32 |
| - | conséquences pratiques ----- | 32 |
| 4.2.2 | Dermatoses entraînant des lésions blanches congénitales héréditaires ----- | 33 |
| 4.2.2.1 | White sponge nevus ----- | 33 |
| - | mode de transmission ----- | 33 |
| - | manifestations dermatologiques ----- | 33 |
| - | manifestations bucco-dentaires ----- | 33 |
| - | conséquences pratiques ----- | 34 |
| 4.2.2.2 | Dyskératose intra-épithéliale bénigne héréditaire ----- | 34 |
| - | mode de transmission ----- | 34 |
| - | manifestations dermatologiques ----- | 34 |
| - | manifestations bucco-dentaires ----- | 34 |
| - | conséquences pratiques ----- | 35 |
| 4.2.2.3 | Syndrome d'hyperkératose focale palmo-plantaire et de la muqueuse buccale ----- | 35 |
| - | mode de transmission ----- | 35 |
| - | manifestations dermatologiques ----- | 35 |
| - | manifestations bucco-dentaires ----- | 35 |
| - | conséquences pratiques ----- | 35 |
| 4.2.2.4 | Maladie de Darier ou dyskératose folliculaire ----- | 36 |
| - | mode de transmission ----- | 36 |
| - | manifestations dermatologiques ----- | 36 |
| - | manifestations bucco-dentaires ----- | 36 |
| - | conséquences pratiques ----- | 36 |
| 4.2.2.5 | Pachyonychie congénitale I ----- | 37 |
| - | mode de transmission ----- | 37 |
| - | manifestations dermatologiques ----- | 37 |
| - | manifestations bucco-dentaires ----- | 37 |
| - | conséquences pratiques ----- | 37 |

| | |
|---|-----------|
| 4.2.3 Dermatoses entraînant des lésions bulleuses | 38 |
| 4.2.3.1 Pemphigus bénin familial ou maladie de Hailey-Hailey | 38 |
| - mode de transmission | 38 |
| - manifestations dermatologiques | 38 |
| - manifestations bucco-dentaires | 38 |
| - conséquences pratiques | 38 |
| 4.2.3.2 Epidermolyse bulleuse simplex | 39 |
| - rappel sur les différents types d'épidermolyse bulleuses | 39 |
| - mode de transmission | 39 |
| - manifestations dermatologiques | 40 |
| - manifestations bucco-dentaires | 40 |
| - conséquences pratiques | 40 |
| 4.2.4 Dermatoses entraînant d'autres types de lésions muqueuses | 40 |
| 4.2.4.1 Fibromatose gingivale | 40 |
| - mode de transmission | 40 |
| - manifestations dermatologiques | 40 |
| - manifestations bucco-dentaires | 40 |
| - conséquences pratiques | 41 |
| 4.2.4.2 Télangiectasies hémorragiques héréditaires | 41 |
| - mode de transmission | 41 |
| - manifestations dermatologiques | 41 |
| - manifestations bucco-dentaires | 42 |
| - conséquences pratiques | 42 |
| 4.2.4.3 Syndrome de Peutz-Jeghers | 42 |
| - mode de transmission | 42 |
| - manifestations dermatologiques | 43 |
| - manifestations bucco-dentaires | 43 |
| - conséquences pratiques | 43 |
| 4.2.4.4 Syndrome de Kindler | 44 |
| - mode de transmission | 44 |
| - manifestations dermatologiques | 44 |
| - manifestations bucco-dentaires | 44 |
| - conséquences pratiques | 44 |
| | |
| <i>4.3) Dermatoses entraînant à la fois des anomalies dentaires et des anomalies des muqueuses buccales</i> | <i>45</i> |
| 4.3.1 Epidermolyse bulleuse jonctionnelle | 45 |
| - mode de transmission | 45 |
| - manifestations dermatologiques | 45 |
| - manifestations bucco-dentaires | 45 |

| | |
|--|----|
| - conséquences pratiques ----- | 45 |
| 4.3.2 Epidermolyse bulleuse dystrophique récessive ----- | 45 |
| - mode de transmission ----- | 45 |
| - manifestations dermatologiques ----- | 45 |
| - manifestations bucco-dentaires ----- | 46 |
| - conséquences pratiques ----- | 46 |
| 4.3.3 Sclérose tubéreuse de Bourneville ----- | 47 |
| - mode de transmission ----- | 47 |
| - manifestations dermatologiques ----- | 47 |
| - manifestations bucco-dentaires ----- | 48 |
| - conséquences pratiques ----- | 48 |
| 4.3.4 Dysplasie chondro-ectodermique ou syndrome d'Ellis-van-Creveld ----- | 48 |
| - mode de transmission ----- | 48 |
| - manifestations dermatologiques ----- | 49 |
| - manifestations bucco-dentaires ----- | 49 |
| - conséquences pratiques ----- | 49 |
| 4.3.5 Dysostose cléidocrânienne ----- | 49 |
| - mode de transmission ----- | 49 |
| - manifestations dermatologiques ----- | 49 |
| - manifestations bucco-dentaires ----- | 50 |
| - conséquences pratiques ----- | 50 |
| 4.3.6 Syndrome orodigitofacial ----- | 50 |
| - mode de transmission ----- | 50 |
| - manifestations dermatologiques ----- | 50 |
| - manifestations bucco-dentaires ----- | 51 |
| - conséquences pratiques ----- | 51 |
| 4.3.7 Syndrome d'Ehlers-Danlos ----- | 51 |
| - mode de transmission ----- | 51 |
| - manifestations dermatologiques ----- | 52 |
| - manifestations bucco-dentaires ----- | 52 |
| - conséquences pratiques ----- | 53 |
| 4.3.8 Hypoplasie dermique focale ou syndrome de Goltz ----- | 53 |
| - mode de transmission ----- | 53 |
| - manifestations dermatologiques ----- | 53 |
| - manifestations bucco-dentaires ----- | 54 |
| - conséquences pratiques ----- | 54 |
| 4.4) <i>Dermatoses entraînant des tumeurs bénignes de la muqueuse buccale et des maxillaires</i> ----- | 54 |
| 4.4.1 Neurofibromatose ----- | 54 |
| - mode de transmission ----- | 54 |
| - manifestations dermatologiques ----- | 54 |
| - manifestations bucco-dentaires ----- | 55 |

| | |
|---|-----------|
| - conséquences pratiques ----- | 55 |
| 4.4.2 Syndrome de Maffucci ----- | 55 |
| - mode de transmission ----- | 55 |
| - manifestations dermatologiques ----- | 55 |
| - manifestations bucco-dentaires ----- | 56 |
| - conséquences pratiques ----- | 56 |
| 4.4.3 Syndrome de Gorlin ----- | 56 |
| - mode de transmission ----- | 56 |
| - manifestations dermatologiques ----- | 56 |
| - manifestations bucco-dentaires ----- | 57 |
| - conséquences pratiques ----- | 57 |
| 4.4.4 Syndrome de Gardner ----- | 57 |
| - mode de transmission ----- | 57 |
| - manifestations dermatologiques ----- | 57 |
| - manifestations bucco-dentaires ----- | 58 |
| - conséquences pratiques ----- | 58 |
| 4.4.5 Syndrome de Sturge-Weber ----- | 58 |
| - mode de transmission ----- | 58 |
| - manifestations dermatologiques ----- | 58 |
| - manifestations bucco-dentaires ----- | 58 |
| - conséquences pratiques ----- | 59 |
| 4.4.6 Syndrome de Klippel-Trenaunay-Weber ----- | 59 |
| - mode de transmission ----- | 59 |
| - manifestations dermatologiques ----- | 59 |
| - manifestations bucco-dentaires ----- | 59 |
| - conséquences pratiques ----- | 60 |
| 4.4.7 Maladie de Cowden ----- | 60 |
| - mode de transmission ----- | 60 |
| - manifestations dermatologiques ----- | 60 |
| - manifestations bucco-dentaires ----- | 60 |
| - conséquences pratiques ----- | 61 |
| 5) Conclusion ----- | 62 |

ANNEXES :

Index des dermatoses génétiques par ordre alphabétique

Photographies :

- figure 1 : Dyskératose intra-épithéliale bénigne héréditaire
- figure 2 : Dysplasie chondro-ectodermique
- figure 3 : Dysplasie ectodermique hypohidrotique
- figure 4 : Dysplasie ectodermique hypohidrotique
- figure 5: Epidermolyse bulleuse dystrophique récessive
- figure 6 : Fibromatose gingivale
- figure 7 : Maladie de Cowden
- figure 8 : Neurofibromatose
- figure 9 : Pachyonychie congénitale I
- figure 10 : Sclérose tubéreuse de Bourneville
- figure 11 : Syndrome orodigitofacial
- figure 12 : Syndrome de Peutz-Jeghers
- figure 13 : White sponge nevus

Références bibliographiques

1) **Introduction**

Les manifestations bucco-dentaires des maladies dermatologiques génétiques (généodermatoses) sont nombreuses et variées. On nomme généodermatose toute affection de la peau transmise de manière héréditaire. Ces maladies sont rares et de diagnostic souvent difficile. Le dermatologue et le généticien connaissent mal les manifestations bucco-dentaires de ces affections, c'est pourquoi nous réalisons une classification de ces dermatoses génétiques à partir de leurs lésions buccales. L'objectif étant d'aider les dermatologues et généticiens à résoudre les problèmes diagnostiques auxquels ils peuvent être confrontés dans leur pratique quotidienne.

De même, les chirurgiens-dentistes connaissent mal les manifestations cutanées et muqueuses des maladies dermatologiques. Or, savoir identifier certaines lésions buccales et anomalies dentaires peut permettre un dépistage rapide des dermatoses. Le chirurgien-dentiste se trouve alors en première ligne pour déclencher la démarche diagnostique et l'action thérapeutique.

Après quelques rappels embryologiques, génétiques, dentaires et dermatologiques, nécessaires à la compréhension de ces maladies, nous décrivons les généodermatoses et plus particulièrement leur mode de transmission génétique, leurs manifestations dermatologiques et leurs manifestations bucco-dentaires. Nous tenterons de dégager de ces descriptions cliniques des conséquences pratiques pour la prise en charge de ces patients.

Dans un premier temps, nous décrivons les dermatoses n'entraînant que des anomalies dentaires. Celles-ci comprennent les anomalies de nombre (agénésie, hypodontie, anodontie ou dents surnuméraires), les anomalies de forme, de volume, de position, de structure et d'éruption.

Dans un second temps, nous étudierons les dermatoses responsables de lésions des muqueuses buccales : leucokératoses, lésions bulleuses et anomalies parodontales.

Puis, nous nous intéresserons aux maladies dermatologiques associant ces deux types de manifestations, à la fois dentaires et buccales .

Enfin, nous décrivons les dermatoses entraînant des tumeurs des muqueuses buccales, telles que des angiomes, des kystes, des neurofibromes ou des papillomes.

Afin d'illustrer certaines manifestations bucco-dentaires rencontrées parmi ces dermatoses, nous avons intégré une quinzaine de photographies en pages annexes, comprenant les références de leur ouvrage d'origine.

2) Quelques rappels

2.1) Rappels embryologiques sur la formation des dents :

Dans ce rappel, nous allons décrire les premiers stades embryologiques de l'organe dentaire. Les anomalies de forme, de taille et de nombre des dents ont lieu à ces stades. Ces notions sont importantes car on retrouve beaucoup d'anomalies de forme, de taille et de nombre dans les dermatoses génétiques. (Piette et Goldberg, 2001)

Les tissus dentaire et parodontaux ont une double origine :

- l'émail provient de l'ectoderme et de l'endoderme par l'intermédiaire de l'épithélium stomodéal.
- tous les autres tissus (pulpe, dentine, ciment, paroi alvéolaire et desmodonte) proviennent de l'ectomésenchyme, qui lui même émane du mésenchyme et des crêtes neurales céphaliques.

Le premier stade = la lame dentaire primaire :

La lame dentaire primaire se forme par dédoublement de la lame dentaire primitive : celle-ci est formée par la prolifération en profondeur de l'épithélium stomodéal (deux à trois couches de cellules seulement) vers la 6-7ème semaine intra-utérine ; cette lame primitive se trouve en regard d'une condensation ectomésenchymateuse.

Ainsi, la lame dentaire primitive se dédouble pour donner d'un côté la lame dentaire primaire en dedans (en forme de fer à cheval qui préfigure les futures arcades dentaires), et de l'autre côté la lame vestibulaire en dehors (qui donnera le vestibule).

Le deuxième stade = le bourgeon dentaire :

Au niveau de la lame dentaire primaire, on assiste à des proliférations épithéliales localisées : ce sont les bourgeons dentaires. Il apparaît 10 bourgeons par lame dentaire correspondant aux bourgeons des 10 dents temporaires.

Face à ces bourgeons épithéliaux, des condensations cellulaires ont lieu au niveau de l'ectomésenchyme.

Le troisième stade = la cupule dentaire :

Au niveau des bourgeons épithéliaux, on assiste à une prolifération de leurs extrémités apicales en forme de cupule. On a, de plus, un début d'histodifférenciation avec la formation

de l'épithélium améloblastique externe (EAE), du réticulum étoilé (RE), et de l'épithélium améloblastique interne (EAI) .

Au niveau de l'ectomésenchyme, la papille dentaire se met en place en regard de l'EAI, alors que le sac folliculaire se retrouve en face de l'EAE et de la papille.

Le quatrième stade = le stade de la cloche dentaire :

C'est le stade de la morphogénèse coronaire et de l'histodifférenciation.

Au niveau de l'organe de l'émail, il y a apparition de la morphologie coronaire des incisives, des canines, des prémolaires et des molaires, par plissement de l'EAI, par divisions cellulaires différencielles localisées. Le stratum intermedium apparaît également entre l'EAI et le RE. On assiste également à la différenciation des cellules de l'EAI en pré-améloblastes. A l'extrémité de l'organe de l'émail, on a une zone de réflexion où l'EAI et l'EAE sont en continuité.

Au niveau de la papille dentaire qui préfigure la future pulpe, on assiste au début de la différenciation odontoblastique.

Au niveau du follicule, on retrouve de nombreuses cellules indifférenciées, des fibroblastes, des fibrilles et une vascularisation importante. Le follicule cerne l'organe de l'émail et la papille dentaire. Il est à l'origine du parodonte profond (cément, ligament alvéolo-dentaire, paroi alvéolaire).

Le germe dentaire est donc constitué de l'organe de l'émail, de la papille dentaire et du follicule dentaire.

Pour les dents permanentes :

C'est la prolifération de chaque extrémité distale de la lame dentaire primaire qui donne le bourgeon, puis la cupule, puis l'organe de l'émail des premières, deuxièmes et troisièmes molaires permanentes, selon les mêmes stades que pour les dents temporaires.

Les bourgeons des incisives, canines et prémolaires permanentes proviennent quant à eux de la lame dentaire de remplacement ou lame dentaire secondaire, qui est formée à partir de la lame dentaire primaire.

Pour finir, nous allons faire un bref rappel sur la structure des muqueuses buccales : (Piette et Goldberg, 2001)

Celles-ci sont constituées par :

2.3) Rappels génétiques :

Quelques rappels génétiques sont nécessaires à la compréhension du mode de transmission des dermatoses génétiques.

Le génome humain diploïdique est constitué de 22 paires de chromosomes homologues dits autosomes et d'une paire de chromosomes sexuels XX pour la fille et XY pour le garçon. Les gamètes ou cellules sexuelles sont, quant à elles, haploïdes, c'est-à-dire qu'elles ne possèdent qu'un chromosome de chaque paire, soit 23 chromosomes. (Mugnier et coll, 1975)

Chaque chromosome est constitué par la structure de l'ADN entourée de protéines comme les histones, les protamines et les autres protéines basiques. Une partie seulement du génome est composée de gènes, c'est-à-dire de séquences d'ADN transcrites (10%), les autres non transcrites (90%) sont constituées de répétitions de séquences non codantes pour des protéines, mais qui peuvent être reconnues par des protéines modulant l'expression des gènes.

L'ensemble du matériel génétique porté par un individu, y compris les gènes non exprimés constitue le génotype, d'après le dictionnaire de médecine Flammarion, 1998.

Chaque gène occupe une position donnée sur un chromosome, celle-ci est dite locus. Chaque individu possède donc 2 gènes homologues au même locus sur les deux chromosomes homologues. Si ces deux gènes sont équivalents et ont une action identique, l'individu est homozygote pour ce gène ; sinon il est hétérozygote. C'est le cas lorsqu'il existe une variante d'un gène pouvant s'exprimer de deux manières, chaque variété étant appelée allèle. (Mugnier et coll, 1975)

En génétique médicale, on appelle dominant un caractère déterminé par un gène A qui s'exprime à l'état simple : l'hétérozygote Aa est atteint, ainsi que l'homozygote AA.

Le caractère normal déterminé par le gène a est alors dit récessif par rapport au caractère pathologique dominant.

Un caractère pathologique déterminé par un gène récessif A ne se manifeste pas si le sujet est hétérozygote Aa pour le gène, mais seulement s'il est homozygote pour ce gène.

Donc, un gène récessif doit être à l'état homozygote pour s'exprimer, alors qu'un gène dominant peut s'exprimer à l'état hétérozygote. (Mugnier et coll, 1975)

Enfin, le phénotype est l'ensemble des caractères d'un individu, qui correspondent à la fois à la partie exprimée du génotype et à des phénomènes déterminés par le milieu extérieur. En pathologie, à certaines aberrations chromosomiques entraînant une modification du génome correspondent des phénotypes caractéristiques décrits en tant que syndrome. (dictionnaire de médecine Flammarion, 1998)

Voici les différents types de transmissions possibles que l'on retrouve pour les dermatoses génétiques (Mugnier et coll, 1975) :

◆ Transmission dominante autosomique :

A = allèle normal

a = allèle pathologique

AA = sujet sain
 Aa = sujet malade
 aa = sujet malade

| | | |
|---|----|----|
| | A | a |
| A | AA | Aa |
| a | aA | aa |

Ici, les deux sexes sont atteints, les sujets atteints ont un risque de $\frac{1}{2}$ d'avoir un enfant atteint, la transmission père-fils est possible, et permet d'exclure la récessivité liée à l'X.

◆ Transmission récessive autosomique :

| | | |
|---|----|----|
| | A | a |
| A | AA | Aa |
| a | aA | aa |

La pathologie s'exprime quand le gène est à l'état homozygote, les sujets Aa et AA sont sains, le sujet aa est malade. Le risque pour les enfants de parents hétérozygotes (cas le plus fréquent) d'avoir la maladie est de $\frac{1}{4}$.

Remarque : le taux de consanguinité est plus élevé dans les familles atteintes.

◆ Récessivité liée au chromosome X :

Les pathologies résultent d'un gène situé sur le chromosome X.

Les hommes sont hémizygotés pour les gènes de l'X, il n'y a donc pas de transmission père-fils, seuls les garçons sont atteints dans la famille.

Le fils d'une conductrice (hétérozygote) a donc un risque de $\frac{1}{2}$ d'être malade et sa fille un risque de $\frac{1}{2}$ d'être conductrice.

◆ Dominance liée au chromosome X :

Les pathologies résultent d'un gène situé sur le chromosome X. La maladie entraîne la mort des garçons atteints et la fille d'une conductrice a un risque de $\frac{1}{2}$ d'être malade.

2.4) Rappel sur les tumeurs :

Les tumeurs sont des manifestations courantes des dermatoses génétiques, c'est pourquoi, il est nécessaire de faire un rappel sur celles que l'on retrouve dans ces pathologies.

Tumeurs bénignes des maxillaires : (Piette et Reyckler, 1991)

Ces tumeurs sont situées dans les maxillaires et sont différentes des tumeurs de la muqueuse ou des glandes salivaires, elles correspondent à 2 catégories : les tumeurs proprement dites,

qui sont des néoformations prolifératives localisées d'éléments constitutifs semblables à ceux rencontrés dans un tissu normal et les tumeurs kystiques.

Ces tumeurs sont bénignes parce que - bien limitées et de développement très lent
- refoulent les tissus environnants sans les envahir
- ne produisent pas de métastase
- ne récidivent pas après exérèse complète

Ces tumeurs se développent selon 3 phases :

- *Phase de latence* : absence de symptôme clinique, découverte fortuite sur le bilan radiographique.
- *Phase de déformation* : pas de douleur, ni de trouble de la sensibilité, mais présence d'une voussure ou déformation en dôme recouverte par une muqueuse normale. A la palpation cette déformation est ferme, de consistance osseuse, indolore. Il n'y a pas d'adénopathie, ni de limitation de l'ouverture buccale.
- *Phase d'extériorisation* : la corticale est rompue, la tumeur se trouve directement sous la muqueuse, la déformation étant plus importante, elle entraîne une gêne mais toujours pas de douleur, ni de trouble de la sensibilité, ni de limitation de l'ouverture buccale. Le centre de la déformation est soit fluctuant, soit rénitent.

L'image radiographique : elle est arrondie ou ovalaire, de taille variable, nettement limitée en périphérie, quelquefois entourée d'un liseré de condensation qui refoule sans les envahir les éléments du voisinage (canal dentaire, plancher du sinus maxillaire, plancher des fosses nasales), soit radioclaire si la tumeur est ostéolytique, soit radiodense si la tumeur est ostéoformatrice.

Parmi ces tumeurs, on retrouve : l'**odontome** = tumeur odontogène dysembryoplasique (que l'on retrouve dans le syndrome de Gardner par exemple).

Il en existe 2 types : ♦ l'odontome complexe = tous les tissus dentaires sont présents, mais dans une disposition désordonnée.
♦ l'odontome composé = tous les tissus dentaires sont présents et organisés comme dans une dent.

signes cliniques : • rechercher des signes orthodontiques telles les malpositions dentaires, les agénésies ou non éruption dentaire.
• rechercher une voussure non inflammatoire : tumeur recouverte d'une muqueuse normale, bien localisée, qui déforme la table externe, qui est indolente à la palpation, de dureté ligneuse et bosselée.
• rechercher des signes inflammatoires et ou infectieux.

Signes radiologiques : • odontome composé = corps de radiodensité dentaire, petites ébauches dentaires visibles à la loupe, parfois jusqu'à 100.
• odontome complexe = masse unique à contour irrégulier de radiodensité hétérogène, la zone radioclaire représente l'îlot pulpaire ou l'enveloppe conjonctive.

Traitement : pour les tumeurs jeunes, il est possible de pratiquer une exérèse car l'enveloppe conjonctive entourant l'odontome permet une exérèse facile (attention aux récurrences). Pour les tumeurs anciennes, l'abstention est la règle.

Tumeurs bénignes de la muqueuse buccale : (Piette et Reyckler, 1991)

1) Tumeur exogène ou réactionnelle inflammatoire :

Origine virale = **le papillome**

Il est épithélial et hyperkératosique. Il siège au niveau de la gencive, du palais, de la langue ou des lèvres.

Quand ils sont multiples, cela signe une *hypoplasie dermique focale*.

Le papillome est bénin, indolore, son volume correspond à peu près à celui d'un petit pois, sessile, avec de fines digitations et de couleur blanc nacré.

Le traitement consiste en l'exérèse complète.

2) Tumeurs bénignes vraies :

Origine fibreuse = **le fibrome**

Tumeur très fréquente au niveau de la muqueuse buccale, issue d'un processus tumoral vrai ou d'un processus inflammatoire hyperplasique.

Il atteint surtout les adultes. Il est indolore, sessile ou pédiculé, nodulaire, unique ou multiple, recouvert d'une muqueuse normale, de consistance plus ou moins ferme.

Histologiquement, on retrouve des fibrilles de collagène, des fibroblastes, des fibrocytes avec un stroma vasculaire plus ou moins important.

On peut parfois noter une infiltration inflammatoire ou des calcifications.

Le traitement consiste en l'excision complète.

Origine nerveuse = **le neurofibrome**

C'est un élément essentiel de la *neurofibromatose de type I*, affection congénitale qui touche 1/3500 naissances et s'accompagne de manifestations cutanées, nerveuses, sensorielles, viscérales et squelettiques.

C'est un processus néoplasique associant une composante schwannienne et une composante fibroblastique. (dictionnaire de médecine Flammarion, 1998)

Origine vasculaire • l'hémangiome

Tumeur fréquente due à une prolifération de tissu vasculaire, apparaissant quelques semaines après la naissance et ayant un potentiel évolutif (accroissement du volume) durant quelques mois, puis involutif (régression spontanée du volume).

Il peut se situer au niveau des muqueuses buccales et entraîner une déformation des parties molles adjacentes.

• l'angiome plan

C'est une tache rouge présente dès la naissance et persistant toute la vie. L'angiome plan peut être localisé au niveau de la face et s'associer à une hypertrophie d'une hémiface comme dans le syndrome de Sturge-Weber.

Autres tumeurs : (dictionnaire de médecine Flammarion, 1998)

Carcinome = cancer reproduisant une lignée cellulaire épithéliale. On distingue le carcinome épidermoïde reproduisant plus ou moins fidèlement la structure d'un épithélium malpighien, des cancers glandulaires ou adénocarcinomes reproduisant un parenchyme glandulaire.

Hamartome = malformation pseudo tumorale caractérisée par une quantité excessive ou une disposition anormale, dans un tissu ou un organe, de cellules qui y existent normalement.

Leucoplasié = kératinisation anormale orthokératosique ou parakératosique d'une muqueuse malpighienne, accompagnée ou non d'une hyperplasie du corps muqueux de malpighi, se traduisant cliniquement sous forme d'une plaque porcelainée d'aspect quadrillé.

2.5) Rappels sur la terminologie dentaire :

Quelques définitions : (dictionnaire de médecine Flammarion, 1998)

Anodontie : absence complète des dents temporaires et des dents permanentes.

Oligodontie : absence de plusieurs dents, associée ou non à une dysplasie ectodermique héréditaire.

Microdontie : état des dents anormalement petites.

Macrodontie : état des dents anormalement grosses.

Hypoplasie : diminution quantitative d'un tissu constitutif d'un organe.

Microstomie : limitation de l'ouverture buccale.

Dent incluse : dent retenue au-delà de la date normale d'éruption, pourvue d'un sac péricoronaire sans communication avec la cavité buccale.

Agénésie : anomalie du nombre de dents par diminution. Le facteur le plus souvent invoqué pour expliquer l'agénésie, est l'hérédité comme dans la dysostose cléidocrânienne.

Fente labio maxillo palatine : (Piette et Goldberg, 2001)

Au cours de l'embryogénèse de la face, les bourgeons mandibulaires et maxillaires se situent autour du stomodéum. Au 24^e jour après la fécondation, les bourgeons maxillaires vont se rapprocher en même temps que se forment les futurs orifices nasaires, ils émanent du bourgeon naso-frontal.

L'accolement entre le bourgeon nasal interne et le bourgeon maxillaire donne la lèvre supérieure et le philtrum.

La fente labiale résulte d'un défaut de fusion entre ces deux bourgeons.

On aura une ouverture complète entre la lèvre et la fosse nasale si la fente labio maxillo palatine est totale ; cette anomalie est très précoce dans l'embryogénèse (30^e jour).

Le bourgeon nasal interne et le bourgeon maxillaire fusionnent aussi au niveau du rempart alvéolaire formant ainsi le palais primaire. Chronologiquement, vers le 45^e jour, après la fermeture du palais primaire, il y a fermeture du palais secondaire, d'avant en arrière jusqu'à la fermeture définitive de la lèvre.

Si la lèvre est normale, il n'y a pas de fente palatine osseuse.

C'est le déroulement de la tête qui entraîne la libération des lames palatines et leur rapprochement progressif entre elles.

La fente palatine résulte d'un défaut d'accolement entre ces lames palatines osseuses.

Du coup, il peut exister des fentes palatines sans fente labiale et inversement.

Parodontite : atteinte du parodonte profond, résultat de l'agression de l'hôte par des bactéries pathogènes et d'une réponse de l'hôte altérée. (Le Breton, 1997)

Parodontite prépubertaire : elle touche les enfants avant la puberté, elle ne touche que les dents temporaires et débute pendant ou immédiatement après l'éruption des dents temporaires. On retrouve une atteinte de l'état général. En revanche, on a peu de carie, peu de tartre. On la retrouve notamment dans le syndrome de Papillon-Lefèvre. (Le Breton, 1997)

Taurodontisme : malformation radiculaire particulière où la couronne dentaire paraît s'être développée aux dépens de la racine et de la chambre pulpaire. La couronne se prolonge profondément dans les racines avant de se diviser en canaux courts vers les apex. (Le Breton, 1997)

Rappel sur la classification d'Angle, qui classifie les dysmorphoses dentaires : (Graber et coll, 1994)

Classe 1 squelettique :

C'est l'occlusion de référence, ou normoposition.

Les arcades dentaires sont caractérisées par le fait que la cuspide mésio-vestibulaire de la 1^{ère} molaire maxillaire permanente s'engraine avec le sillon central de la 1^{ère} molaire mandibulaire permanente.

Le recouvrement vertical des incisives permanentes est de 2 mm ainsi que le recouvrement des dents maxillaires permanentes sur les dents mandibulaires permanentes dans le sens antéro-postérieur.

Classe II squelettique :

C'est une occlusion qui n'est pas normale et qui comprend 2 groupes :

Division 1 : au niveau des arcades dentaires, la cuspide mésio-vestibulaire de la 1^{ère} molaire maxillaire permanente est située en avant du sillon central de la 1^{ère} molaire mandibulaire permanente.

Le recouvrement vertical est le même que pour la classe I.

Mais le recouvrement dans le sens transversal est modifié, les incisives maxillaires sont en avant de plus de 2 mm par rapport aux incisives mandibulaires : c'est ce que l'on appelle un surplomb.

Division 2 : au niveau des arcades dentaires, même chose que pour la division 1. Souvent le recouvrement vertical des incisives maxillaires est augmenté de plus de 2 mm et le recouvrement transversal est normal avec absence de surplomb.

Classe III squelettique :

Cette classe peut être considérée comme l'inverse de la classe 2 division 1.

Au niveau de l'arcade dentaire, la cuspide mésio-vestibulaire de la 1^{ère} molaire maxillaire permanente est située en arrière du sillon central de la 1^{ère} molaire mandibulaire permanente.

Au niveau du recouvrement des incisives, on aura :

- soit un bout à bout incisif, le surplomb est dit nul.
- soit les incisives maxillaires sont en arrière des incisives mandibulaires, le surplomb est dit négatif.

2.6) Rappels sur la terminologie dermatologique :

D'après le dictionnaire de médecine Flammarion, 1998 ; Piette et Goldberg, 2001.

Bulle : lésion translucide remplie d'un liquide initialement non purulent.

La bulle est supérieure à 5 mm et elle peut être sous-épithéliale, intra-épithéliale ou sous-cornée.

Erosion : perte de la partie superficielle de l'épiderme guérissant sans laisser de cicatrice.

Erythème : rougeur congestive de la peau, s'effaçant à la vitropression.

Hyperhydrose : sécrétion surabondante de sueur.

Hypertrichose : augmentation de la pilosité somatique = hyperpilosité.

Macule : lésion cutanée élémentaire, constituée par une tache rougeâtre plus ou moins étendue, non saillante, disparaissant à la vitropression.

Nodule : lésion cutanée ou muqueuse, grossièrement arrondie, circonscrite, palpable, parfois saillante, superficielle ou profonde.

Papule : lésion cutanée élémentaire se présentant comme une élévation résistante et solide, ne contenant pas de liquide, spontanément résolutive et disparaissant sans cicatrice.

Poïkilodermie : association d'un érythème télangiectasique, de pigmentation et d'atrophie, disposés en réseau et prenant un aspect bigarré, correspondant à une forme particulière d'atrophie cutanée.

Porome : épaisse plaque nodulaire, ferme, saignotante, s'insère dans le derme, qui siège le plus souvent au pied. Il se constitue d'un très grand nombre de cellules épithéliales polyédriques, assez pâles, bien régulières, nettement distinctes des kératinocytes normaux. (Piette et Reychler, 1991)

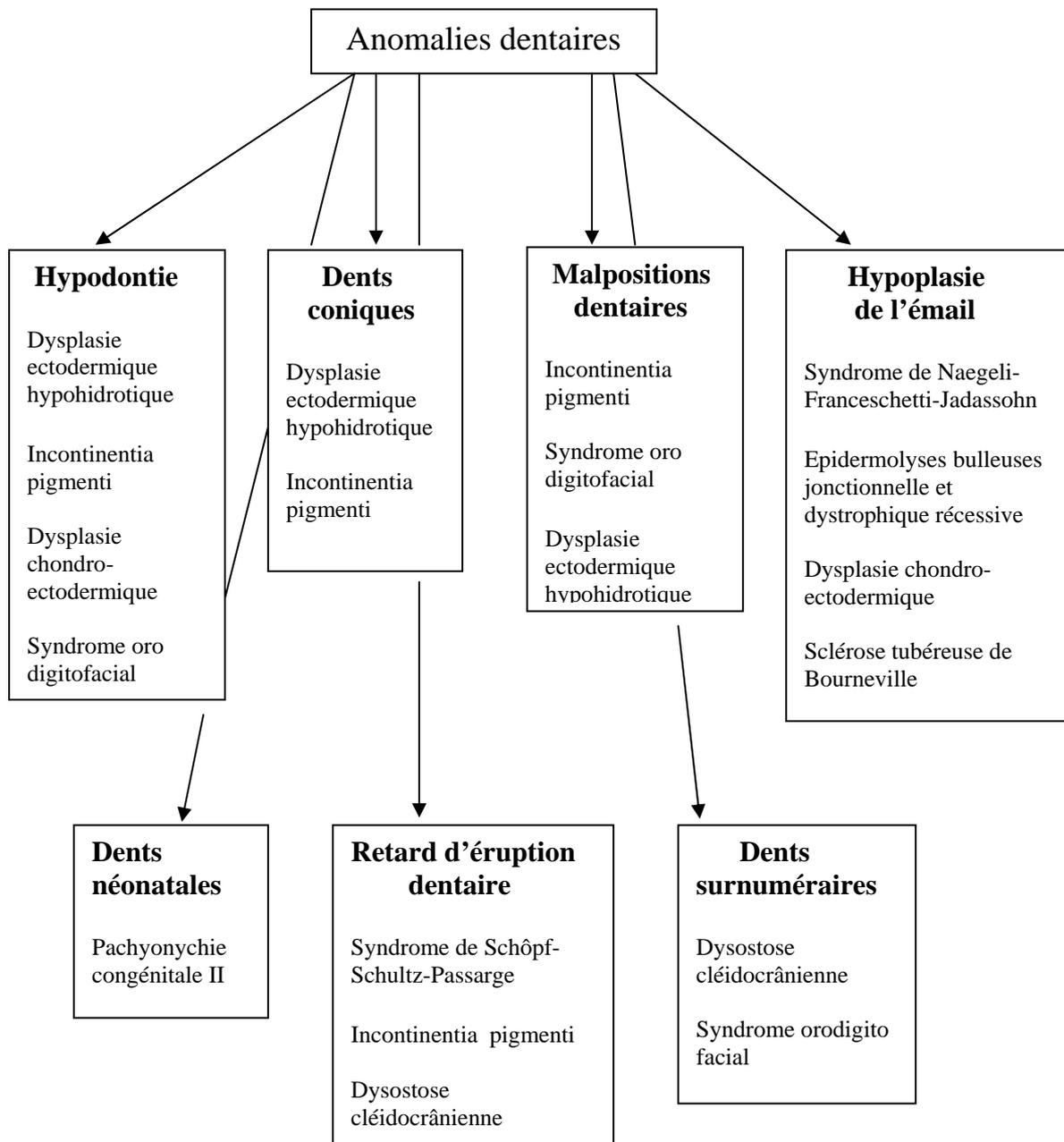
Purpura : extravasation de sang hors des capillaires de la peau et des muqueuses pouvant se traduire par des pétéchies ou une ecchymose, ne disparaissant pas à la vitropression.

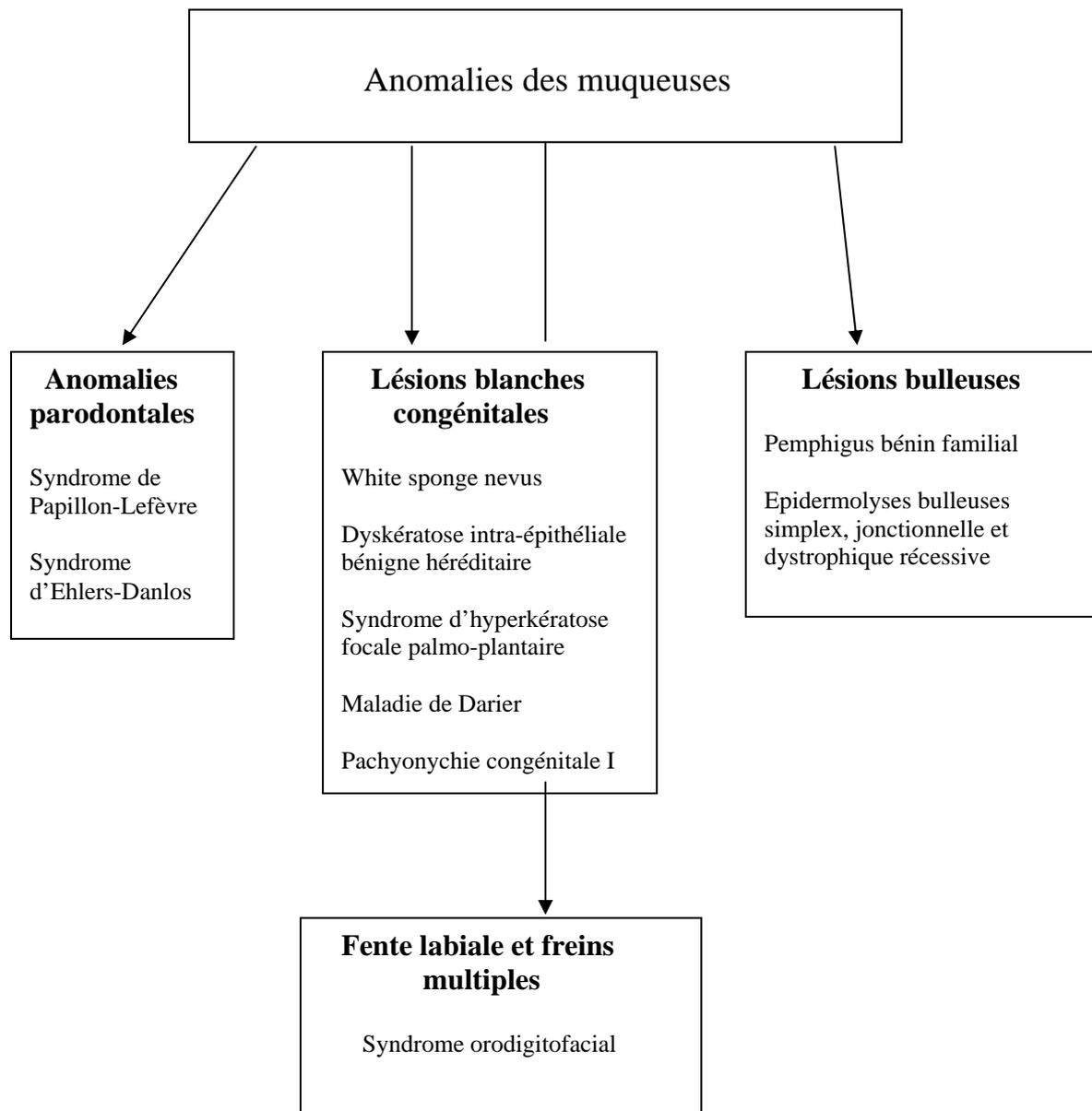
Télangiectasie : dilatation pathologique et permanente de petits vaisseaux de la peau et des muqueuses, dont le trajet devient visible à l'œil nu, sous forme de traînées linéaires, de fins réseaux, de plaques circonscrites ou d'étoiles vasculaires et qui disparaît à la vitropression.

Ulcération : perte de substance touchant l'épiderme et le derme, qui guérit en laissant une cicatrice.

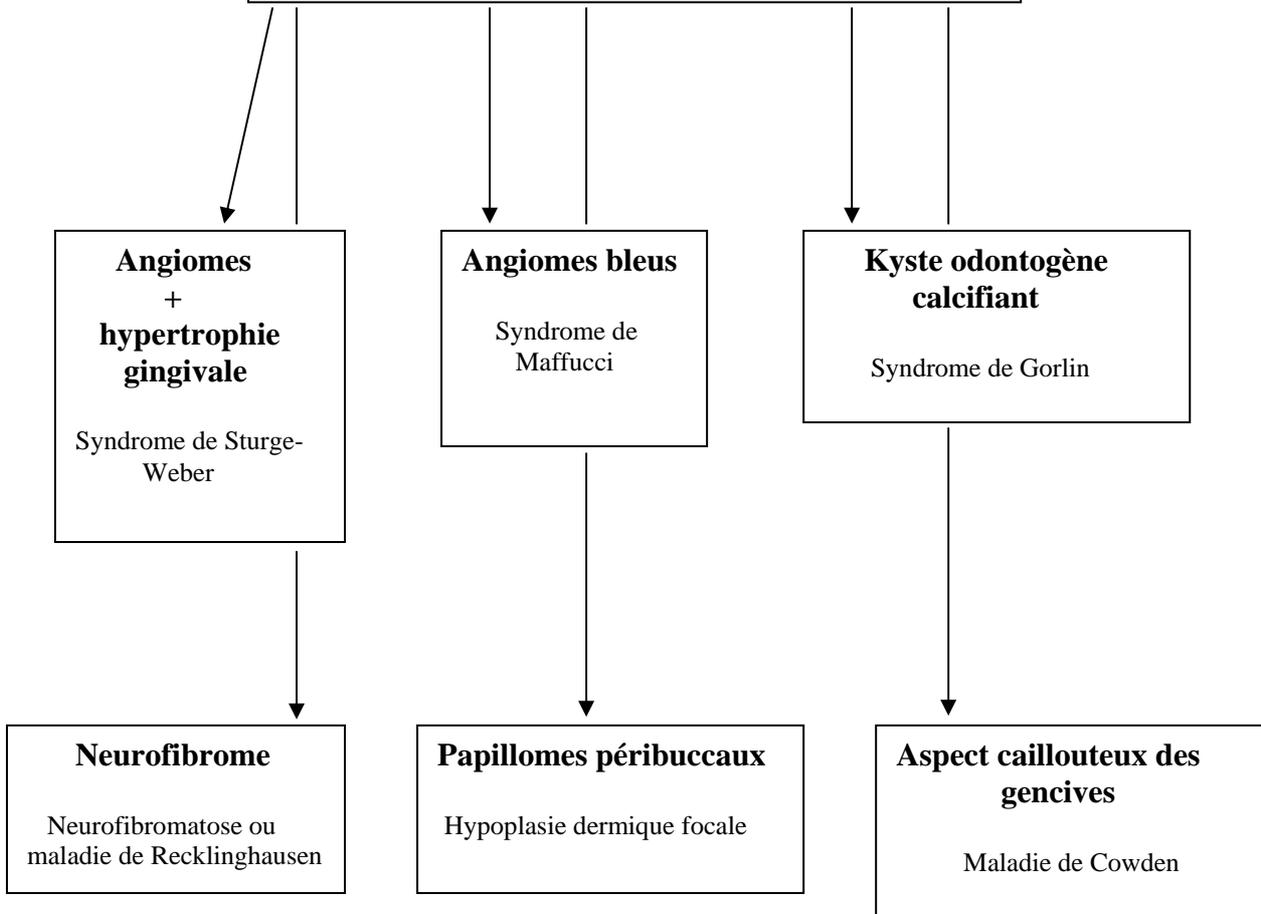
Vésicule : lésion élémentaire cutanée, due à la formation de petites cavités intra-épidermiques remplies de sérosité, se traduisant cliniquement par un petit soulèvement hémisphérique, faisant saillie sur le reste du tégument, et dont la rupture laisse s'écouler le contenu. Son diamètre est généralement inférieur à 5 mm.

3) Essai d'arbre diagnostique à partir des manifestations bucco-dentaires des dermatoses :





Tumeurs bénignes des muqueuses et des maxillaires



4) Les dermatoses génétiques et leurs manifestations bucco-dentaires chez les enfants :

4.1) Dermatoses entraînant des anomalies dentaires :

4.1.1) Dysplasie hypohidrotique ectodermique : figures 3 et 4

Mode de transmission :

La dysplasie ectodermique est un désordre héréditaire avec un développement anormal des tissus et des structures d'origine ectodermique. On distingue 2 formes différentes cliniquement : une forme hydrotique (syndrome de Clouston), autosomique dominante et une forme anhidrotique ou hypohidrotique (syndrome de Christ-Siemens-Touraine), récessive liée à l'X qui comprend la triade hypodontie, hypotrichose et hypohidrose. (Lézy et Princ, 1997 ; Paschos et coll, 2002)

Manifestations dermatologiques :

Le malade a un faciès très caractéristique, avec un bombement du front, de grandes lèvres épaisses et de grandes oreilles, ainsi qu'un nez avec une racine élargie et aplatie et des ailes épaisses et charnues, des arcades sourcilières saillantes, des paupières fines et ridées, un menton large, trapu et saillant avec un pli mentonnier plus profond, une peau mince et sèche, des cheveux rares, et une absence de sourcil. Tout ceci concourt à donner un *faciès vieillot* au malade même jeune.

(Jimenez-Castellanos et coll, 2000)

Le stigmate principal de la dysplasie hypohidrotique ectodermique est l'*anhidrose*, c'est-à-dire l'absence de sécrétion sudorale, à cause de l'aplasie des glandes sudorales. Ainsi, chez le nourrisson, on retrouve des accès hyperthermiques fugaces, inexplicables, aggravés par des séjours en incubateur, associés à une dysmorphie faciale. Le malade présente une grande sensibilité à la chaleur, ainsi qu'une incapacité à exercer une activité physique importante. Ces poussées hyperthermiques s'accompagnent de céphalées, de troubles visuels, de sensation de soif intense, pouvant aboutir à une perte de connaissance. (Lézy et Princ, 1997 ; Piette et Goldberg, 2001)

Le malade souffre aussi d'*hypotrichose*, cela signifie qu'il n'a pas ou peu de cheveux et de sourcil. Ceux-ci sont remplacés par un duvet. On note cependant des différences entre hommes et femmes atteints ; ainsi la femme a juste le cheveu cassant, voire des plaques d'alopecie, alors que l'homme possède une peau fine et sèche, son déficit de sudation entraîne une intolérance à la chaleur avec risque d'hyperthermie. L'enfant comme l'adulte doivent éviter une exposition prolongée au soleil.

Le nouveau-né n'a pas de cheveux à la naissance, puis ceux-ci poussent très lentement. Ils sont rares, secs, fins, de répartition irrégulière. Les sourcils sont peu fournis, voire absents. (Lézy et Princ, 1997 ; Piette et Goldberg, 2001)

La peau de ces malades est lisse et fragile. Les ongles sont altérés et déformés. Les muqueuses buccales et nasales sont atrophiques, entraînant des rhinites croûteuses. Le système nerveux est parfois atteint, on note parfois une diminution du quotient intellectuel. Tous les organes dérivant du feuillet embryonnaire ectodermique sont touchés. (Lézy et Princ, 1997)

Les pneumopathies, les maladies allergiques telles que l'asthme, l'eczéma atopique ou les rhinites allergiques sont beaucoup plus fréquentes chez ces patients que dans la population générale. (Rosenberg et coll, 1975)

Le malade est atteint d'une diminution du larmoiement avec fragilité de la cornée et photophobie. (Rosenberg et coll, 1975)

On peut noter une syndactylie, des troubles du développement des glandes mammaires par hypoplasie, ainsi qu'une surdit e cong enitale. (Degos, 1975)

Manifestations bucco-dentaires :

1. anomalies dentaires :

Le malade pr esente une **hypodontie** : de nombreuses ag en es touchent aussi bien la denture temporaire que la denture d efinitive et les  ruptions dentaires sont tardives pour les 2 dentitions. Nous avons plut ot une oligodontie maxillaire (de 2   10 dents) et une anodontie mandibulaire. (Degos, 1975 ; L zy et coll, 1997 ; Paschos et coll, 2002)

On note aussi des **anomalies morphologiques** : les couronnes dentaires du groupe incisivo-canin sont cono ides, on parle de « dents de loup » ou de dents « en forme de bouteille ». Il existe des diast emes importants. Les couronnes dentaires des molaires permanentes sont bulbeuses avec des cuspides plus marqu es et pointues, elles ressemblent aux molaires temporaires. (Degos, 1975 ; Paschos et coll, 2002)

Ces **anomalies de nombre et de forme** sont visibles chez le nourrisson sur des clich es radiographiques simples. (Degos, 1975)

Dans les zones  dent ees, l'os alv olaire ne s'est pas d evelopp e, les cr etes alv olaires sont effil ees, en « lame de couteau ». (Rosenberg et coll, 1975)

Cette absence de dent entra ne une **hypotonie des l vres**, une **diminution de la dimension verticale** et une **position basse de la langue**. Le bourgeon maxillaire et la croissance suturale ne sont plus correctement stimul es, d'o  une **hypoplasie maxillaire**. Au contraire, le rebord osseux ant erieur mandibulaire est pouss  vers l'avant. L'arcade maxillaire ne circonscrit plus l'arcade mandibulaire, elle ne contr ole plus la croissance mandibulaire qui est alors excessive. Tous ces facteurs favorisent le **proglissement mandibulaire** qui induit une **classe III**

squelettique. Dans le plan frontal, on a des déformations importantes avec une **latérodéviatiion mandibulaire** du fait de l'inclinaison des plans canins. (Artis et coll, 1992)

2. troubles fonctionnels :

Les fonctions de mastication, de respiration et de phonation sont perturbées. En effet, la réduction de l'étage inférieur de la face s'accompagne du refoulement de la langue vers le pharynx gênant ainsi la respiration. Le dégagement s'effectue par propulsion de la langue en avant, d'où une **respiration buccale**. (Artis et coll, 1992)

La langue, suppléant à la mastication, s'hypertrophie et s'étale, les joues et les lèvres s'interposent. Il se crée un tic de succion avec une interposition linguale lors de la déglutition : on parle de **déglutition infantile** avec déséquilibre neuro-musculaire. (Rosenberg et coll, 1975)

La **phonation** est rendue **plus difficile** par l'absence des points d'appuis dentaires, du coup pour produire les mêmes consonnes, le malade utilise plus ses muscles. Les suppléances musculaires sont donc immenses. (Rosenberg et coll, 1975)

Chez l'enfant anodonte, l'alimentation est liquide ou semi-liquide, ce qui peut entraîner des troubles gastro-entériques. Le déséquilibre alimentaire entraîne à long terme des troubles de la croissance staturo-pondérale et un déséquilibre neuro-musculaire, ce qui perturbe la croissance du massif crânio-facial. (Artis et coll, 1992)

3. troubles esthétiques et psychologiques :

L'édentation constitue un traumatisme psychologique certain, car elle donne au profil un aspect de petit vieux. Les personnes atteintes développent un sentiment de frustration perturbant gravement leur équilibre psychoaffectif. (Paschos et coll, 2002)

4. conséquences sur la muqueuse buccale :

Il n'y a pas, à proprement parlé, de lésions au niveau de la muqueuse buccale. Mais, celle-ci subit les conséquences de l'aplasie des glandes salivaires et donc de la sécheresse buccale : elle prend un aspect dépoli, elle est plus sèche et comme hypertrophiée. On note aussi une altération du goût. (Lézy et Princ, 1997)

Conséquences pratiques :

Prise en charge odontologique : les manifestations orales de cette pathologie demandent au chirurgien-dentiste d'adapter ses traitements. (Paschos et coll, 2002)

Il faut proposer aux enfants, dès que cela est possible, de réaliser des traitements prothétiques pour améliorer la fonction de leur système stomatognathique et pour leur développement

psychologique. Il faudra alors vérifier que l'enfant a bien assez de salive pour la tenue des appareils. (Paschos et coll, 2002)

En denture temporaire, c'est seulement à partir de 3ans que l'on peut envisager la réalisation d'une PAP (prothèse adjointe partielle) permettant de normaliser la dimension verticale et l'aspect du visage de l'enfant en lui donnant toutes les possibilités masticatrices.

Le chirurgien-dentiste doit faire face à d'autres difficultés comme essayer de conserver les organes dentaires existants au maximum. Pour cela, son rôle est avant tout préventif. Les patients doivent améliorer leur hygiène dentaire, aidés par une prophylaxie fluorée.

Le chirurgien-dentiste peut couronner les dents temporaires qui persistent sur l'arcade dentaire et qui sont alors fortement abrasées. (Foray et Jardel, 2002)

Il faut aussi faire suivre ces patients par un orthodontiste. En effet, il sera nécessaire de réaliser de l'orthodontie préprothétique pour créer des rapports optimaux entre les dents présentes sur l'arcade.

Le chirurgien-dentiste doit s'attacher à recréer un blocage mésial, car les agénésies favorisent les mésioversions des molaires, ce qui entraîne : (Foray et Jardel, 2002)

- des problèmes parodontaux : la version des couronnes dentaires modifie les rapports gingivaux/dentaires. Tout se passe comme si le bombé mésial de la dent versée était accentué, ce qui diminue la stimulation gingivale au cours de la mastication. Ceci favorise la rétention et l'accumulation de la plaque dentaire, d'où une inflammation gingivale et la formation de poche parodontale sur la face mésiale de la molaire versée.
- des problèmes occlusaux : cette version molaire altère l'harmonie de la courbe occlusale avec des risques de contacts dentaires prématurés.
- des problèmes prothétiques : on a une absence de parallélisme entre les organes dentaires d'où des problèmes d'insertion des appareils prothétiques.

Il n'existe donc malheureusement pas de traitement spécifique pour ces malades. Toutefois, il faut dès que possible restaurer une dentition partielle ou complète pour améliorer le quotidien de ces patients.

Prise en charge dermatologique (Le Breton, 1997) : le dermatologue peut traiter la rhinite atrophique et l'ozène par des lavages au sérum physiologique, associés parfois à une antibiothérapie pour éviter toute surinfection.

4.1.2) Incontinentia pigmenti :

Mode de transmission :

D'après Cho et coll, l'incontinentia pigmenti est une génodermatose rare à transmission dominante liée à l'X appartenant à la famille des syndromes neurocutanés. L'incontinentia

pigmenti entraîne cliniquement la mort des garçons atteints (fausses couches des fœtus atteints chez la femme enceinte). Récemment, le gène responsable de la maladie a été découvert (gène NEMO) permettant un diagnostic moléculaire de confirmation et ouvrant de nouveaux horizons sur la compréhension physiopathologique de la maladie. (Cho et coll, 2004)

Manifestations dermatologiques :

Les lésions sont dues à des anomalies du tissu ectodermique touchant la peau, les yeux, les dents et le système nerveux avec une déficience intellectuelle (Cho et coll, 2004). Les lésions, qui apparaissent à la naissance ou au cours du premier mois de la vie, sont constituées d'éruptions vésiculo-bulleuses groupées en ligne et généralement situées sur le tronc, les régions péri-mammaires ou les extrémités. Puis apparaissent des lésions papulo-verruqueuses linéaires irrégulières de la peau et une pigmentation cutanée marron caractéristique. (Laskaris, 1994)

D'autres anomalies sont possibles telles que l'alopecie, des dystrophies unguéales, des anomalies oculaires, squelettiques et neurologiques. (Laskaris, 1994)

Manifestations bucco-dentaires :

Les anomalies dentaires sont présentes dans 60% des cas : elles constituent un critère diagnostique important chez les femmes adultes. (Redouari-Kherbaori et coll, 2003)

Elles peuvent prendre différents aspects comme des **retards d'éruption** de la première dentition, des **retards de résorption** des dents temporaires, une **anodontie totale ou partielle** prédominant sur les incisives latérales maxillaires ou sur les prémolaires.

Des **malpositions antérieures** peuvent aussi apparaître.

On note également des **anomalies de forme** des dents avec des incisives en grain de riz, en cône ou encore avec des encoches.

Il existe une **susceptibilité plus importante aux caries**.

Parfois, les malades présentent des **dents surnuméraires incluses** mais cela reste rare, ainsi que des **dysplasies de l'émail**. (Landy et Donnai, 1993 ; Macey-Dare et Goodman, 1999 ; Welbery et coll, 1999 ; Cho et coll, 2004)

Conséquences pratiques :

Prise en charge odontologique : le chirurgien-dentiste doit effectuer des contrôles réguliers chez ces malades, traiter les caries dentaires, faire un bilan radiographique, réaliser un bilan orthodontique pré-prothétique afin de restaurer les fonctions chez ces malades. Il est souvent en première ligne pour diagnostiquer la maladie. (Cho et coll, 2004)

La prévention est primordiale chez ces enfants, le rôle du chirurgien-dentiste est d'expliquer l'importance de l'hygiène buccale pour diminuer la formation des caries dentaires et des maladies parodontales.

Ainsi, il est important de faire certaines recommandations sur le brossage des dents, comme diviser la bouche en secteurs, toujours commencer à un endroit précis, placer la tête de la brosse à dent à 45° contre le feston gingival pour permettre à l'extrémité des soies d'être au contact de la gencive et brosser toujours de la gencive vers la couronne dentaire. Ce mouvement est à répéter 5 fois dans chaque secteur. (Pouëzat, 2000)

Le chirurgien-dentiste peut aussi réaliser, toujours dans un but préventif, le scellement des sillons des molaires permanentes (sealants) pour éviter la formation des caries des sillons, car l'enfant a plus de difficultés à nettoyer les molaires.

Pour ce faire, il utilise un matériau qui adhère à l'émail et réduit ainsi l'apport de substrat aux micro-organismes et les productions acides issues du métabolisme bactérien. La déminéralisation carieuse est stoppée. (Frayssé, 1999)

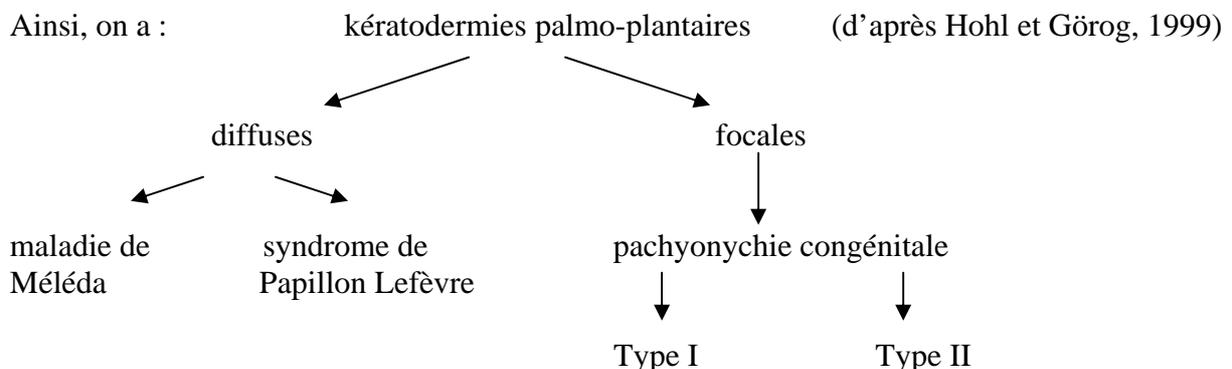
Enfin, le chirurgien-dentiste peut parfois prescrire du fluor. Celui-ci permet de prévenir les caries dentaires chez l'enfant. Il doit être prescrit sous forme de dentifrice, de gel ou de bain de bouche, dans les régions où l'eau de boisson est pauvre en fluor (< 0,6 mg de fluor par litre) et après l'âge de 3 ans. Le dosage devra être adapté en fonction de l'âge du patient, car il existe un risque de fluorose en cas de surdosage responsable de lésions de l'émail visibles à l'œil nu, allant des lignes blanchâtres punctiformes puis confluentes aux tâches jaunâtres et brunâtres avec porosité de l'émail. (Dorosz, 2001)

4.1.3) Pachyonychie congénitale :

Rappel sur les kératodermies palmo-plantaires :

Hohl et Görog, 1999, définissent la pachyonychie congénitale comme un syndrome appartenant aux kératodermies palmo-plantaires héréditaires, qui sont définies par un épaissement permanent de la couche cornée des paumes des mains et des pieds.

Ainsi, on a :



Pachyonychie congénitale II :

Mode de transmission :

Elle est de transmission héréditaire autosomique dominante comme le type I. (Hohl et Görog, 1999)

Manifestations dermatologiques :

Le tableau clinique ressemble à celui de la pachyonychie congénitale I, en plus discret.(cf paragraphe 4.2.2.5)

En ce qui concerne les symptômes associés ectodermaux, les altérations unguéales du type II sont généralement moins sévères que celles du type I.

On ne trouve pas de leucokératose mais de multiples kystes sébacés qui présentent de nombreuses poussées inflammatoires. (Holh et Görog, 1999)

Manifestations bucco-dentaires :

Des dents néonatales sont parfois présentes et cela constitue le signe le plus précoce de la maladie. (Hohl et Görog, 1999)

Conséquences pratiques :

Pas de prise en charge particulière au niveau odontologique et dermatologique.

4.1.4) syndrome de Schöpf-Schultz-Passarge :

Mode de transmission :

Syndrome extrêmement rare, de transmission autosomique récessive. (Verplancke et coll, 1998 ; Hohl et Görog, 1999)

Manifestations dermatologiques :

Le syndrome se traduit par une kératodermie palmo-plantaire qui se manifeste dans l'enfance ou à l'âge adulte par une hyperkératose diffuse, typiquement érythémateuse, à bords bien délimités. Ce syndrome est parfois associé à une hyperhydrose.

On peut avoir une alopecie diffuse non cicatricielle et une hypoplasie dystrophique des ongles.

Le signe caractéristique est la présence de multiples hydrocystomes (kystes) opaques ou translucides, d'un diamètre de 1 à 3 mm, sur les bords des paupières. (Verplancke et coll, 1998 ; Hohl et Görog, 1999)

Ce syndrome est associé à des tumeurs épithéliales comme des carcinomes baso-cellulaires, des kérato-acanthomes, des poromes eccrines. (Monk et coll, 1992 ; Harvell et coll, 1996)

Manifestations bucco-dentaires :

La dentition est profondément perturbée avec une **éruption incomplète ou totalement absente des dents permanentes**. La perte des dents temporaires n'est pas précédée d'une gingivite inflammatoire. (Verplancke et coll, 1998 ; Hohl et Görog, 1999)

Conséquences pratiques :

Prise en charge odontologique : le chirurgien dentiste doit toujours mettre l'accent sur la prévention (amélioration du brossage des dents, scellement des sillons des molaires, éventuellement prescription de fluorures topiques). Il doit aussi restaurer les fonctions de mastication et de phonation en remplaçant les dents absentes par une prothèse. (Frayssé, 1999; Pouëzat, 1999 ; Pouëzat, 2000)

Prise en charge dermatologique : le dermatologue doit surveiller l'apparition éventuelle de tumeurs cutanées bénignes ou malignes comme des poromes eccrines ou encore des carcinomes épidermoïdes ou baso-cellulaires. (Verplancke et coll, 1998)

4.1.5) Syndrome de Naegeli-Franceschetti-Jadassohn :

D'après Whiting, 1971 ; Hohl et Görog, 1999 ; Hengge et Ruffi, 2002.

Mode de transmission :

Ce syndrome est transmis par voie autosomique dominante. Il s'agit d'une maladie rare appartenant aux kératodermies palmo-plantaires.

Manifestations dermatologiques :

Ce syndrome engendre des effets sur la peau, les ongles, les dents et les glandes sudoripares. Parfois, les nouveaux-nés développent des lésions bulleuses palmoplantaires transitoires, mais ces lésions guérissent sans séquelle et ne récidivent pas.

La kératose palmo-plantaire débute entre 1 et 10 ans. Les lésions peuvent être focales, striées ou en « motte », celle-ci est caractéristique du syndrome et prédomine sur le tronc, le cou et l'abdomen, mais elle peut aussi atteindre le visage et les membres. La maladie se développe

sans phase inflammatoire entre l'âge de quelques mois et 6 ans, puis elle a tendance à régresser à un âge plus avancé pour complètement disparaître à l'adolescence.
Par contre des tâches pigmentées peuvent rester présentes autour des yeux et de la bouche.

Certains patients souffrent aussi d'une hypohidrose généralisée responsable d'une intolérance à l'effort, pouvant parfois aller jusqu'au collapsus.

On ne remarque pas de déficience intellectuelle.

Manifestations bucco-dentaires :

On note des **anomalies de structure de l'émail** sous forme de tâches jaunes.
Le patient a aussi tendance à **perdre prématurément ses dents** (temporaires et permanentes).

Conséquences pratiques :

Prise en charge odontologique : il n'existe pas de traitement, à part les moyens classiques de prévention pour éviter la formation des caries et la perte des dents.

4.2) Dermatoses entraînant des anomalies des muqueuses :

4.2.1) Dermatose entraînant des anomalies parodontales : le syndrome de Papillon Lefèvre :

Mode de transmission :

Ce syndrome est transmis sur le mode autosomique récessif, il est connu depuis 1924 où il a été décrit par Papillon et Lefèvre. Il atteint à la fois les hommes et les femmes.
(Haneke, 1979 ; Thomas, 2000)

Manifestations dermatologiques :

Les patients présentent une hyperkératose diffuse, modérée, à bords érythémateux, psoriasiforme, sur la face palmaire et dorsale des mains et des pieds.
Ces symptômes apparaissent entre 1 et 4 ans. Les lésions peuvent s'étendre jusqu'au tendon d'Achille entraînant des troubles de la marche.
Cette hyperkératose est souvent hyperhidrosique, macérée, surinfectée et ainsi malodorante.
(Gorlin et coll, 1976 ; Thomas, 2000)

Manifestations bucco-dentaires :

D'après Gorlin et coll, 1976 ; Laskaris, 1994 ; Thomas, 2000.

Ce syndrome se traduit par une **parodontite prépubertaire** avec une alvéolyse dentaire extrêmement destructrice provoquant, sans traitement approprié, la chute des dents temporaires et permanentes par perte du support parodontal.

Avant l'éruption dentaire, les surfaces gingivales et muqueuses semblent normales, mais, très rapidement, il s'installe dans le même ordre que l'éruption dentaire, une gingivite hypertrophique, suppurative et douloureuse associée à une destruction des ligaments parodontaux et du tissu osseux.

On a donc une *parodontite prépubertaire sévère* avec la formation de poches parodontales profondes supérieures à 6mm, précédant l'exfoliation des dents temporaires. Celle-ci est très rapide et se fait souvent sans résorption des racines.

Toutes les dents temporaires tombent entre l'âge de 3 et 5 ans.

Après leur perte, l'inflammation gingivale régresse et les gencives paraissent à nouveau normales.

L'éruption des dents permanentes commence normalement, puis, à nouveau, le processus inflammatoire récidive vers l'âge de 8 ans et les dents permanentes sont expulsées après quelques années suite à la parodontite destructrice.

Les patients sont généralement édentés avant l'âge de 20 ans, avec une perte de la dimension verticale d'occlusion et une forte diminution des fonctions orales. L'arcade dentaire devient atrophique, mais la gencive retrouve son aspect normal.

Pendant tout ce temps, il est très difficile pour les malades de mastiquer. Cela reste douloureux à cause de la mobilité des dents et des nombreux abcès parodontaux. Pour les mêmes raisons, les personnes atteintes ont des difficultés à bien se brosser les dents, ce qui entraîne une accumulation de plaque dentaire, la présence de tartre et d'une halitose gênante.

Il faut remarquer que, par contre, les dents sont tout à fait normales anatomiquement.

Conséquences pratiques :

Prise en charge odontologique (Gorlin et coll, 1976 ; Tinanoff et coll, 1995 ; Thomas, 2000) : il est très important de faire suivre les enfants atteints par un chirurgien-dentiste dès leur plus jeune âge, en faisant des contrôles réguliers tous les 3 mois. Celui-ci est en première ligne pour diagnostiquer la maladie.

Il doit améliorer l'hygiène de ces enfants et insister sur tous les moyens de prévention. Il doit également faire des détartrages réguliers, traiter les caries (peu nombreuses) et extraire les dents mobiles.

Il faut aussi réaliser des surfaçages, avec irrigation sous-gingivale à la chlorhexidine, pour compléter et améliorer l'action du surfaçage.

Il est également nécessaire d'effectuer un bilan radiographique le plus tôt possible. Ce bilan renseigne sur le niveau de la perte osseuse, les lésions osseuse horizontales et verticales, ainsi que sur les atteintes de la furcation des molaires.

Le chirurgien-dentiste peut faire réaliser un antibiogramme pour détecter *Actinobacillus actinomycetemcomitans* et prescrire un antibiotique adapté comme de l'amoxicilline associé à de l'acide clavulanique de manière ponctuelle lors des surfaçages.

Il doit réaliser des prothèses dentaires adaptées, en répartissant les forces occlusales de manière équilibrée. La gencive étant saine une fois la perte des dents, ces prothèses sont en général bien supportées.

Prise en charge dermatologique (El Darouti et coll, 1998) : le dermatologue peut administrer des rétinoïdes pour traiter les symptômes cutanés dermatologiques en faisant attention aux effets secondaires de ces médicaments, comme la sécheresse des muqueuses qui peut être à l'origine d'un moins bon maintien des prothèses dentaires.

4.2.2) Dermatoses entraînant des lésions blanches congénitales héréditaires :

4.2.2.1) White sponge nevus : fig 13

Mode de transmission :

Maladie rare transmise sur le mode autosomique dominant. (Szipirglas et Ben Slama, 1999)

Manifestations dermatologiques :

D'après Laskaris, 1994, il existe des lésions buccales, mais aussi des lésions sur les muqueuses vaginale et rectale (lésions identiques).

Manifestations bucco-dentaires :

D'après Laskaris, 1994 ; Lézy et Princ, 1997 ; Szipirglas et Ben Slama, 1999.

La muqueuse buccale atteinte peut présenter des **plages blanches ou grisâtres** bilatérales, mal limitées, très épaisses, parfois partiellement desquamantes en grands lambeaux. La **muqueuse** peut prendre un **aspect plicaturé et spongieux**.

Les lésions sont bénignes, asymptomatiques et généralement bilatérales. Elles ne comportent pas de risque de transformation cancéreuse.

Ces lésions sont habituellement présentes sur la muqueuse jugale et la face ventrale de la langue, mais elles peuvent aussi apparaître à n'importe quel endroit de la cavité buccale.

A l'examen histologique, on peut observer une kératinisation individuelle anormalement précoce des cellules malpighiennes avec ou sans disparition du noyau, aboutissant à une ségrégation cellulaire.

Conséquences pratiques :

(Laskaris, 1994 ; Szpirglas et Ben Slama, 1999)

Le diagnostic différentiel de cette pathologie comprend les leucoplasies, le lichen plan, la pachyonychie congénitale, la dyskératose congénitale ou encore la dyskératose intra épithéliale bénigne héréditaire.

Prise en charge odontologique : le pronostic du white sponge naevus est bénin et aucun traitement n'est nécessaire.

4.2.2.2) Dyskératose intra-épithéliale bénigne héréditaire : fig1

Mode de transmission :

Le mode de transmission est autosomique dominant avec une pénétrance importante de la maladie. (Pindborg, 1995)

Manifestations dermatologiques :

La maladie touche la muqueuse buccale (cf paragraphe suivant) et la conjonctive bulbaire. Les lésions oculaires se manifestent par des dépôts gélatineux couvrant la pupille partiellement ou dans sa totalité. Elles peuvent entraîner une cécité temporaire. Mais habituellement, la plaque disparaît et la vision est restaurée. Ces lésions oculaires apparaissent périodiquement, semblant suivre un rythme saisonnier. Elles apparaissent généralement durant la première année de vie. On retrouve aussi une irritation de l'œil et des sensibilités à la lumière. Ces lésions ne sont pas malignes.

(Witkop et coll, 1960 ; Sadeghi et Witkop, 1977 ; Pindborg, 1995)

Manifestations bucco-dentaires :

Les lésions buccales apparaissent comme des **plaques plissées, blanches, molles et épaisses, fermes et asymptomatiques**. Elles peuvent donc être méconnues du malade.

Ces lésions peuvent toucher toutes les parties de la cavité buccale et apparaissent pendant la première année de vie, comme les lésions oculaires.

(Witkop et coll, 1960 ; Wald et Diner, 1974 ; Pindborg, 1995)

Conséquences pratiques :

Prise en charge odontologique : le chirurgien-dentiste doit suivre ces patients régulièrement pour noter l'évolution de ces lésions buccales, mais aucun traitement n'est nécessaire. Il doit mettre l'accent sur la prévention avec une amélioration du brossage des dents, la réalisation éventuelle du scellement des sillons des molaires et la prescription de fluor topique si nécessaire. (Frayssé, 1999 ; Pouëzat, 2000 ; Dorosz, 2001)

4.2.2.3) Hyperkératose focale palmo-plantaire et de la muqueuse buccale :

Mode de transmission :

C'est une affection rare. Elle est transmise sur un mode autosomique dominant. (Laskaris, 1994)

Manifestations dermatologiques :

On retrouve une hyperkératose localisée aux zones de soutien et de pression des paumes des mains, des plantes des pieds et de la muqueuse buccale. (Laskaris et coll, 1975 ; Szpirglas et Ben Slama, 1999)

Manifestations bucco-dentaires :

On observe de façon constante une **hyperkératose franche de la gencive attachée**. D'autres zones peuvent être touchées, à partir du moment où elles sont susceptibles d'être le siège d'une pression mécanique ou d'une friction. Ainsi, le palais, la muqueuse rétromolaire et la muqueuse jugale (le long de la ligne d'occlusion) peuvent présenter cette hyperkératose.

Celle-ci ressemble cliniquement à une leucoplasie. Elle apparaît tôt dans l'enfance ou à la puberté. En général, avec l'âge, les lésions s'aggravent, mais cela varie d'un malade à l'autre, y compris au sein d'une même famille.

(Laskaris et coll, 1975 ; Szpirglas et Ben Slama, 1999 ; Baykal et coll, 2002)

Conséquences pratiques :

Il n'y a pas de prise en charge particulière au niveau odontologique, à part les moyens classiques de prévention dentaire.

Prise en charge dermatologique : il n'y a pas de traitement efficace, le dermatologue pourra cependant utiliser des rétinoïdes aromatiques. (Laskaris, 1994)

4.2.2.4) Maladie de Darier ou dyskératose folliculaire :

Mode de transmission :

Cette génodermatose rare, décrite par Darier en 1889, est transmise sur le mode autosomique dominant. Elle est plus fréquente chez la femme. (Fenerly et Laskaris, 1984)

Manifestations dermatologiques :

(Burge, 1992 ; Burge et Wilkinson, 1992 ; Kwok et Hsu, 2003)

La lésion élémentaire consiste en une papule kératosique.

Cette hyperkératose, parfois fissuraire, touche le cuir chevelu, le tronc, les plis, les faces latérales du cou, la zone médio-thoracique, les oreilles et les régions axillaires.

Parfois ces lésions sont malodorantes.

On a aussi une atteinte des extrémités (dos des mains, paumes et ongles) qui est caractéristique. Sur les ongles, on retrouve des bandes blanches et rouges longitudinales, ceux-ci sont plus fragiles et plus cassants avec des encoches en forme de V.

On observe aussi fréquemment un prurit.

Le malade présente donc de multiples papules kératosiques coalescentes, parfois ulcérées, croûteuses et qui s'infectent souvent secondairement, cette surinfection peut être bactérienne ou herpétique.

Ces lésions sont plus fréquentes en été à cause de la chaleur, de l'humidité et du soleil.

Manifestations bucco-dentaires :

La muqueuse buccale, surtout le palais et la gencive, peut être atteinte par des **papules blanchâtres** ayant une dépression centrale d'aspect opalin, coalescentes, ce qui donne à la muqueuse une texture de papier de verre.

Avec le temps, ces lésions peuvent toucher les glandes salivaires et causer leur obstruction. (Szpirglas et Ben Slama, 1999 ; Kwok et coll, 2003)

Conséquences pratiques :

Pas de prise en charge particulière au niveau odontologique à part les moyens classiques de prévention dentaire.

Prise en charge dermatologique : le malade peut se laver la peau avec un savon antibactérien et appliquer sur ses lésions de la vaseline en lotion avec de la vitamine A/E, 2 fois par jour pendant 2 à 3 semaines.

Le dermatologue peut aussi prescrire des rétinoïdes par voie orale. (Fenerly et Laskaris, 1984 ; Burge, 1992)

4.2.2.5) Pachyonychie congénitale I : fig 9

Mode de transmission :

Ce syndrome encore appelé syndrome de Jadassohn-Lewandowsky, est transmis sur le mode autosomique dominant. (Gorlin et Pindborg, 1976)

Manifestations dermatologiques :

Dans la plupart des cas, lors de la naissance ou juste après, les ongles des doigts et des orteils s'épaississent, deviennent tubulaires et durs, leur face interne est remplie d'une substance cornée brun-jaunâtre.

Les hyperkératoses palmoplantaires sont observées dans 40 à 65% des cas au cours des premières années de vie. Elles ont une distribution focale en îlots siégeant avant tout aux points d'appui et aux zones exposées au frottement. (Pindborg, 1995)

D'après Gorlin et Pindborg, 1976, les malades souffrent aussi d'une hyperhidrose, c'est à dire d'une sécrétion surabondante de sueur.

On retrouve aussi fréquemment des lésions verruqueuses sur les coudes et les genoux.

Manifestations bucco-dentaires :

Le patient présente une **leucokératose orale**, très rarement nasale, laryngée, oesophagienne ou tympanale. Les signes cliniques de cette leucokératose sont précoces et apparaissent plus tôt que les lésions unguéales. (Anneroth et coll, 1975 ; Gorlin et Pindborg, 1976)

D'après Maser, 1977, le dos de la langue est épaissi avec un aspect blanc opaque ou blanc grisâtre qui englobe les bords latéraux.

Une **hyperkératose** peut aussi s'établir sur la muqueuse jugale. L'atteinte de la muqueuse laryngée par kératose des cordes vocales entraîne une raucité de la voix.

Une **perlèche hyperkératosique** peut également être présente. (Pindborg, 1995)

Conséquences pratiques :

Prise en charge odontologique : le chirurgien-dentiste doit réaliser une surveillance régulière de la leucokératose car celle-ci présente parfois un risque de cancérisation. Son rôle est aussi d'enseigner les méthodes de contrôle de la plaque dentaire, afin que ces enfants aient une bonne hygiène buccale.

Prise en charge dermatologique : le traitement de ces patients est médicamenteux. Le dermatologue peut prescrire des rétinoïdes (composés voisins et dérivés de la vitamine A) par voie systémique, en faisant attention aux effets secondaires comme l'apparition de lésions bulleuses aux zones de frottement ou pendant le traitement. (Hohl et Görog, 1999)

4.2.3) Dermatoses entraînant des lésions bulleuses :

4.2.3.1) Pemphigus bénin familial ou maladie de Hailey-Hailey :

D'après Laskaris, 1994 ; Thomas et coll, 2002.

Mode de transmission :

Maladie dermatologique rare, décrite par les frères Hailey en 1939, transmise sur le mode autosomique dominant.

Manifestations dermatologiques :

Cette maladie est caractérisée par l'apparition récurrente de petites vésicules flasques, groupées, reposant sur une peau normale ou érythémateuse. Ces vésicules vont se rompre rapidement pour laisser la place à des érosions qui se couvrent de croûtes. Généralement des brûlures et des démangeaisons accompagnent l'éruption des vésicules. Quand celles-ci se rompent, il peut y avoir un drainage malodorant.

Ces lésions cutanées sont habituellement localisées avec une tendance à la propagation périphérique, tandis que le centre cicatrise laissant une pigmentation ou des végétations granuleuses.

La maladie touche surtout les sites de friction comme les aisselles, le cou, l'aîne, la région péri-annale et le tronc.

Les patients ont généralement plus de symptômes l'été à cause de la chaleur et de la sueur.

On note parfois l'apparition de bandes blanches longitudinales sur les ongles des mains, ainsi que des surinfections par le virus de l'herpès.

Manifestations bucco-dentaires :

La muqueuse buccale est quant à elle rarement atteinte. Les lésions cutanées apparaissent toujours en premier avant les lésions des muqueuses.

Le malade peut présenter des **petites vésicules** groupées sur les muqueuses buccales qui se rompent facilement laissant une érosion couverte de pseudomembrane.

Conséquences pratiques :

Pas de prise en charge particulière au niveau odontologique à part les moyens classiques de prévention dentaire.

Prise en charge dermatologique : il est conseillé, par prévention, d'éviter le soleil et l'humidité.

Le dermatologue peut prescrire au malade des corticostéroïdes en crème à appliquer localement sur les lésions.

Il peut rajouter une crème antifongique ou bactéricide dans le cas d'infection secondaire des lésions buccales.

Il ne doit prescrire des corticoïdes par voie générale que seulement en cas de lésions très étendues.

4.2.3.2) Epidermolyse bulleuse simplex :

Rappel sur les différents types d'épidermolyses bulleuses :

D'après Laskaris, 1994 ; Silva et coll, 2004, les épidermolyses bulleuses représentent un groupe d'affections héréditaires caractérisées par la formation de bulles sur la peau et les muqueuses, spontanément ou après friction mécanique. On peut diviser ces affections en 3 groupes (d'après des critères histopathologiques, biochimiques, ultrastructuraux et génétiques) :

- épidermolyse bulleuse simplex
- épidermolyse bulleuse jonctionnelle
- épidermolyse bulleuse dystrophique récessive

Les enfants atteints par une épidermolyse bulleuse naissent de poids et de taille normaux sans manifestation systémique de la maladie. Les bulles apparaissent chez le nouveau-né après le traumatisme de la naissance, puis elles sont causées par les frictions ou autres petits traumatismes. La sévérité et la localisation des bulles dépend de la variété de l'épidermolyse bulleuse. Les formes sévères peuvent entraîner des complications systémiques telles que la malnutrition, l'anémie et des désordres respiratoires.

La formation de bulles est augmentée par la chaleur et l'humidité. Celles-ci touchent surtout les mains et les pieds.

Les bulles peuvent s'ulcérer et être infectées par le *Staphylococcus aureus*, entraînant parfois une surinfection locale ou une septicémie.

Mode de transmission :

L'épidermolyse bulleuse simplex est transmise sur un mode autosomique dominant.
(Laskaris, 1994)

Manifestations dermatologiques :

L'épidermolyse bulleuse simple débute à la naissance ou dans la première enfance. Elle est compatible avec une vie normale mais son tableau clinique peut être dramatique à la naissance avec un décollement bulleux généralisé. Elle s'améliore à la puberté et reste la forme la plus commune des épidermolyses bulleuses héréditaires.

Elle est caractérisée par l'apparition de bulles ne laissant pas de cicatrice. Ces bulles peuvent être généralisées ou localisées et résultent de friction mécanique. (Laskaris, 1994)

Manifestations bucco-dentaires :

D'après Silva et coll, 2004, il peut y avoir exceptionnellement production de quelques **bulles** sur la muqueuse buccale.

Celles-ci se trouvent surtout sur la langue, les lèvres, les gencives et le palais dur.

La denture est normale.

Conséquences pratiques :

Pas de prise en charge particulière au niveau odontologique.

4.2.4) Dermatoses entraînant d' autres types de lésions muqueuses :

4.2.4.1) Fibromatose gingivale : fig 6

Mode de transmission :

Cette pathologie est transmise sur le mode autosomique dominant. Elle affecte autant les hommes que les femmes. (Jorgensen et Cocker, 1974 ; Kratz et Morin, 1987)

Manifestations dermatologiques :

D'après Poiars, 2002, les manifestations dermatologiques sont rares. Parfois, on observe une épilepsie, un retard mental et une hypertrichose.

Manifestations bucco-dentaires :

Cette pathologie est caractérisée par une **prolifération lente et progressive de la gencive kératinisée**. Elle apparaît vers l'âge de 10 ans, ou un peu plus tôt, au moment de l'éruption des premières dents permanentes (Ramer et coll, 1996). On parle d'hypercroissance fibreuse proliférative de tissu gingival.

On retrouve une hypertrophie généralisée de la gencive. Celle-ci est ferme, charnue, plus ou moins lobulée, de couleur normale et d'aspect peu ou pas inflammatoire. La gencive est asymptomatique, non hémorragique et non exsudative. (Bittencourt et coll, 2000 ; Poiares, 2002)

Cette **hyperplasie gingivale** peut recouvrir partiellement ou totalement les dents. La gencive maxillaire est souvent plus atteinte que celle de la mandibule. L'hyperplasie peut **entraver l'éruption dentaire**, d'où des **malpositions** ou **rétections dentaires** pouvant entraîner des problèmes esthétiques ou fonctionnels.

Cette anomalie peut être isolée ou associée à d'autres symptômes, généralisée ou localisée à une région du maxillaire. (Bittencourt et coll, 2000 ; Poiares, 2002)

Son diagnostic différentiel comprend l'hyperplasie gingivale médicamenteuse. (Laskaris, 1994)

Conséquences pratiques :

Sur le plan odontologique : le chirurgien-dentiste doit motiver ces malades pour qu'ils améliorent leur hygiène dentaire et diminuent ainsi la plaque dentaire. Il doit également effectuer des détartrages réguliers tant que la fibromatose gingivale n'est pas trop importante. Le traitement de l'hyperplasie est le plus souvent chirurgical et consiste en l'excision du tissu excédentaire par gingivectomie et/ou gingivoplastie. Il vaut mieux attendre la fin de l'éruption de toutes les dents permanentes avant d'entreprendre cette chirurgie (Poiares, 2002). Le taux de récurrence est malheureusement important, même s'il n'y a pas de récurrence, en général, pendant les 2 premières années. (Ramer et coll, 1996)

Quand l'épaississement gingival est généralisé aux quatre quadrants, tant en vestibulaire qu'en lingual ou palatin, la chirurgie se fait sous anesthésie générale. Après l'opération, le patient est satisfait parce qu'il retrouve une esthétique normale. (Poiares, 2002)

Sur le plan dermatologique : il n'y a pas de prise en charge particulière.

4.2.4.2) Télangiectasies hémorragiques héréditaires :

Mode de transmission :

Cette pathologie est transmise sur le mode autosomique dominant. (Everett et Hahn, 1976 ; Austin et Novak, 1981)

Manifestations dermatologiques :

Cette maladie est caractérisée par une dysplasie des capillaires et des petits vaisseaux.

Les signes cardinaux sont des t langiectasies muqueuses, cutan es et visc rales (foie, rate, estomac).

Ces l sions sont de couleur rouge vif, mauve ou violette. Elles disparaissent   la vitropression. (Everett et Hahn, 1976 ; Austin et Novak, 1981)

Il y a 3 vari t s de t langiectasies : microscopiques (inf rieures   1mm), nodulaires et les angiomes stellaires.

Le signe caract ristique de la maladie est l' pistaxis. En effet ces t langiectasies saignent apr s de petits traumatismes, ainsi le malade saigne du nez de mani re r currente   partir de 12 ans. Il faut craindre de graves complications quand ces t langiectasies touchent les poumons, le foie ou les intestins. (Guttmacher et coll, 1995 ; Haitjema et coll, 1996 ; Shovlin et Letarte, 1999)

Manifestations bucco-dentaires :

La muqueuse buccale est fr quemment atteinte par des **t langiectasies multiples** sur la l vre, le dos de la langue et le palais. La muqueuse jugale et la gencive sont moins souvent touch es.

Ces l sions buccales saignent facilement lors de traumatismes locaux, m me minimes. Ces l sions varient de taille et peuvent atteindre la taille d'un pois.

(Everett et Hahn, 1976 ; Austin et Novak, 1981 ; Christensen, 1998)

Cons quences pratiques :

Prise en charge odontologique (Guttmacher et coll, 1995 ; Christensen, 1998) : le malade doit faire tr s attention lors de l'utilisation de la brosse   dent ou du fil dentaire car ces manipulations peuvent faire saigner les muqueuses.

Le chirurgien-dentiste peut lui aussi adapter ses gestes en  tant plus doux et exclure toute gingivite ou autre infection bact rienne par des d tartrages r guliers. Il doit mettre l'accent sur la pr vention avec une am lioration de l'hygi ne buccale.

Si le patient a une malformation art rioveineuse pulmonaire, il doit en informer son chirurgien-dentiste car celui-ci devra  tre encore plus vigilant et prescrire une antibioprohylaxie avant un acte sanglant pour  viter tout risque d'abc s pulmonaire.

Le chirurgien-dentiste ne doit pas prescrire d'anti-inflammatoires car ils augmentent le risque de saignement.

Prise en charge dermatologique : le dermatologue doit appliquer les m mes pr cautions que le chirurgien-dentiste.

4.2.4.3) Syndrome de Peutz-Jeghers : fig 12

D'apr s Klostermann, 1960 ; Laskaris, 1994 ; Pindborg, 1995 ; Szpirglas et Ben Slama, 1999.

Mode de transmission :

Ce syndrome est transmis sur le mode autosomique dominant avec un haut degré de pénétrance.

Manifestations dermatologiques :

Ce syndrome est caractérisé par une polypose gastro-intestinale et des taches pigmentées cutanéomuqueuses.

Habituellement, les polypes intestinaux ou hamartomes sont décrits comme des tumeurs adénomateuses bénignes d'un diamètre variant de 0,5 à 7 cm. Ils peuvent apparaître à tout âge.

Chez 50% des individus atteints, on retrouve de nombreuses macules brunes à bleu nuit, généralement discrètes (nommées éphélides) sur la peau, en particulier autour des orifices nasaux, buccaux et orbitaux.

La pigmentation cutanée apparaît généralement dans la petite enfance et semble s'atténuer quelque peu à la puberté.

Manifestations bucco-dentaires :

Au niveau de la bouche, on observe des **tâches pigmentées**, d'un diamètre de 1 à 10 mm, particulièrement présentes sur les joues et sur la bordure vermillon de la lèvre inférieure. En revanche, elles sont rarement présentes sur la lèvre supérieure, la langue, le palais et la gencive.

Ces taches sont des **macules brunes**, d'intensité variable, rarement confluentes, rondes, ovales ou irrégulières.

La pigmentation est due à une augmentation de mélanine à la fois dans l'épithélium et le tissu conjonctif.

Conséquences pratiques :

Pas de prise en charge particulière au niveau odontologique à part les moyens classiques de prévention dentaire.

Prise en charge dermatologique : ces malades doivent faire un bilan annuel avec évaluation thoracique, abdominale et pelvienne, ainsi qu'un bilan annuel sanguin complet.

En effet, le risque de cancer est augmenté chez ces personnes, avec des tumeurs au niveau des ovaires, testicules, col utérin ou pancréas.

Il faut également faire attention aux saignements gastro-intestinaux.

4.2.4.4) Syndrome de Kindler :

Mode de transmission :

Ce syndrome est transmis sur le mode autosomique récessif. (Freiman et Russel, 2004)

Manifestations dermatologiques :

Des lésions bulleuses se développent dès les premiers jours de vie sur les mains, la plante des pieds et les épaules.

Une photosensibilité est fréquente. La formation de bulles augmente en été, un érythème se développe sur la peau exposée au soleil.

La poïkilodermie (dictionnaire de médecine Flammarion, 1998) se développe entre l'âge de 1 et 5 ans : il s'agit d'associations d'érythèmes télangiectasiques, de pigmentation et d'atrophie, disposés en réseau et prenant ainsi un aspect bigarré, correspondant à une forme particulière d'atrophie cutanée. Elle commence et prédomine sur le visage et sur le cou.

L'atrophie cutanée est très prononcée et provoque un aspect ridé de la peau qui est très fragile et fine sur le dos des mains et des pieds.

(Forman et coll, 1989 ; Hohl et Görog, 1999 ; Sharma et Mahajan, 2003 ; Freiman et Russel, 2004)

Manifestations bucco-dentaires :

D'après Forman et coll, 1989 ; Hohl et Görog, 1999 ; Freiman et Russel, 2004, les personnes atteintes du syndrome de Kindler présentent souvent des anomalies buccales comme des **gingivites légères ou sévères** avec **hypertrophie gingivale** et **saignement gingival**. Une perte d'os alvéolaire est parfois observée.

Ces malades peuvent également présenter des leucokératoses de la muqueuse buccale.

On observe des caries dentaires assez sévères liées à une mauvaise hygiène bucco-dentaire.

Conséquences pratiques :

Sur le plan odontologique : le rôle du chirurgien-dentiste est essentiellement préventif. Celui-ci doit enseigner à ces patients la bonne méthode de brossage dentaire pour une amélioration de l'hygiène. Il réalise également le traitement des caries et effectue des détartrages réguliers pour éviter l'apparition de gingivite. (Forman et coll, 1989)

Sur le plan dermatologique : le traitement est là encore préventif. Le dermatologue peut prescrire des émoullissants et crèmes contre le soleil, il peut donner des conseils comme éviter les traumatismes et toujours se protéger contre le soleil. (Forman et coll, 1989)

4.3) Dermatoses entraînant à la fois des anomalies dentaires et des anomalies des muqueuses :

4.3.1) Epidermolyse bulleuse jonctionnelle :

D'après Laskaris, 1994.

Mode de transmission :

Cette maladie est transmise sur le mode autosomique récessif.

Manifestations dermatologiques :

Les lésions apparaissent à la naissance, ou peu après, et consistent en des bulles généralisées qui guérissent sans cicatrice. Les ongles sont atteints.

Manifestations bucco-dentaires :

On retrouve des **bulles** et des **ulcérations** sévères de la muqueuse buccale, spécialement à la jonction palais dur/ palais mou et qui s'étendent au pharynx.

Ce syndrome comprend également une **anomalie de structure des dents à type d'hypoplasie amélaire**.

Conséquences pratiques :

Il n'y a pas de prise en charge particulière au niveau odontologique et dermatologique : le pronostic vital est parfois mis en jeu.

4.3.2) Epidermolyse bulleuse dystrophique récessive : fig 5

Mode de transmission :

Elle est transmise sur le mode autosomique récessif. (Laskaris, 1994)

Manifestations dermatologiques :

Cliniquement, les bulles surviennent aux zones de friction. Celles-ci se rompent pour laisser place à des ulcérations et des cicatrices chéloïdes, après une poussée d'éruption aiguë. Cette pathologie entraîne aussi des formations miliaires qui s'observent plutôt sur les mains, les pieds, les genoux et les coudes. (Laskaris, 1994 ; Pindborg, 1995)

Manifestations bucco-dentaires :

D'après Laskaris, 1994, les lésions des muqueuses buccales sont fréquentes (50 à 80% des cas) et sévères.

La lésion élémentaire de la muqueuse buccale consiste en **une bulle sous-épithéliale** de large taille, contenant du liquide (séreux et/ou hémorragique) avec parfois une inflammation périphérique et qui, avant de se rompre, tend à guérir en forme fibreuse.

Cette lésion est très douloureuse. La guérison des lésions se fait sous forme de leucokératoses importantes accompagnées, dans la moitié des cas, de grains de milium. Les bulles sont plutôt présentes sur la langue. Cette prévalence serait attribuée aux nombreux microtraumatismes de la mastication. (Serrano-Martinez et coll, 2003)

Macroscopiquement, la muqueuse buccale apparaît lisse et érythémateuse. Dans ce contexte, une **gingivite chronique** est commune. Des lésions plus sévères et profondes peuvent aussi avoir lieu, comme des résorptions alvéolaires. (Silva et coll, 2004)

On retrouve une **hyperplasie de la muqueuse** formant des lésions végétantes surtout sur le palais.

Au niveau de la langue qui semble être le site buccal le plus souvent atteint, cela se traduit par une surface lisse, dépapillée et déformée, se couvrant de cicatrices. Par la suite, le tissu cicatriciel se répétant, il provoque une atrophie linguale et une ankyloglossie.

Ce même processus peut conduire à **l'oblitération du vestibule** par un tissu cicatriciel qui diminue la mobilité des lèvres.

Les bulles et les cicatrices péri et intra-buccales induisent une **microstomie** qui est la plus sévère dans cette forme d'épidermolyse bulleuse.

Ces nombreuses lésions sont à l'origine de **troubles fonctionnels** comme une gêne à la déglutition et une dysphagie.

On a rapporté l'existence de leucokératoses et de carcinomes sur la muqueuse linguale, comme une conséquence des ulcérations répétées et des phénomènes de réépithélialisation. (Laskaris, 1994)

On retrouve aussi des anomalies dentaires avec une **hypoplasie de l'émail** conduisant au développement d'importantes caries précoces. (Laskaris, 1994)

Conséquences pratiques :

Prise en charge odontologique (Hochberg et coll, 1993) : chez ces patients, l'hygiène bucco-dentaire est difficile du fait de leur petite ouverture buccale (microstomie) et de la douleur causée par les lésions bulleuses. Ceci peut entraîner l'apparition d'une maladie parodontale sévère. C'est pourquoi, le rôle du chirurgien-dentiste est tout d'abord préventif, il doit aider le malade à améliorer son hygiène bucco-dentaire.

Ainsi, le patient peut utiliser un gel ou bain de bouche à la chlorhexidine avec une petite brosse à dents atraumatique pour réduire la plaque bactérienne et l'inflammation. Il doit abandonner toute technique de brossage inappropriée et agressive pouvant être à l'origine de lésions érosives et étendues de la gencive.

Le chirurgien-dentiste peut intervenir en prescrivant des fluorures topiques. Il doit aussi gérer les malocclusions par des extractions sériées, ce qui permet de diminuer la probabilité des caries étendues et d'obtenir une occlusion acceptable sans avoir recours à un déplacement dentaire actif ou à une thérapeutique par appareil.

De plus, le chirurgien-dentiste doit faire attention à ses gestes lors des soins ou de l'examen de la muqueuse buccale, en effectuant des gestes doux et atraumatiques. En effet, le traitement est basé sur la prévention des chocs et des frottements pour éviter l'apparition de bulles.

En tout cas, le but essentiel de la thérapeutique dentaire est la préservation de la dentition. Mais cela reste souvent difficile car beaucoup de ces patients ne font pas attention à leur dentition jusqu'à ce qu'un problème aiguë ne se développe.

Les avulsions dentaires et les interventions chirurgicales sont le traitement de choix dans les cas les plus sévères, en raison de la fragilité de la muqueuse, de la présence de bulles, de la microstomie, des caries extensives et des problèmes parodontaux. Ces soins sont fréquemment réalisés sous anesthésie générale.

Le malade doit aussi adopter une alimentation molle ou semi-liquide qui représente la meilleure prévention des lésions dues à la mastication, car une simple pression sur la muqueuse suffit pour déclencher les éruptions bulleuses.

Prise en charge dermatologique (Hochberg et coll, 1993): chez le nourrisson, l'utilisation d'un lit mou est conseillée pour prévenir toute pression sur le corps. Plus tard, l'emploi d'émollient peut aider à diminuer les phénomènes de friction et le risque de bulles provoquées.

De plus, il est fondamental de prévenir les infections par des soins locaux antiseptiques et antibiotiques, prescrits par le dermatologue.

4.3.3) Sclérose tubéreuse de Bourneville : fig 10

Mode de transmission :

Cette pathologie est transmise sur le mode autosomique dominant. (Hall, 1994)

Manifestations dermatologiques :

Cette maladie est caractérisé par une épilepsie, une déficience mentale et des adénomes sébacés.

Elle atteint les 2 sexes avec la même fréquence et débute en général entre 2 et 6 ans. (Gorlin et coll, 1976 ; Lygidakis et Lindenbaum, 1989 ; Hall,1994 ; Pindborg, 1995)

Les lésions caractéristiques se trouvent sur le visage, surtout au niveau des sillons nasogéniens et des joues. Ce sont de multiples petits nodules rouges ou rosés qui sont en fait des angiofibromes ou des adénomes sébacés (Mlynarczyk, 1991). Ils sont plats ou bombés, en forme de pépin.

On trouve aussi sur la peau des macules blanches (en feuille d'érable ou de frêne), des taches café au lait et des fibromes multiples péri-unguéaux. (Gorlin et coll, 1976 ; Lygidakis et Lindenbaum, 1989 ; Hall, 1994 ; Pindborg, 1995)

Manifestations bucco-dentaires :

Les gencives, ou moins souvent les lèvres, la muqueuse jugale, le dos de la langue, le palais ou la luette, peuvent présenter des **fibromes buccaux** : ce sont des nodules confluents de quelques millimètres à 1 centimètre de diamètre, qui sont blanchâtres ou de couleur normale. Ils apparaissent vers l'âge de 4 ans. (Gorlin et coll, 1976 ; Scully, 1977 ; Lygidakis et Lindenbaum, 1987 ; Hall, 1994)

On a aussi quelquefois une asymétrie faciale, une fissure des lèvres et du palais et des **défauts de développement de l'émail** : on peut ainsi observer des petits puits de l'émail qui peuvent aller jusqu'à la jonction émail/dentine. (Caballero et coll, 1987 ; Mlynarczyk, 1991)

Parfois, on observe des **perles d'émail** sur les radiographies. (Mlynarczyk, 1991)

Conséquences pratiques :

Sur le plan odontologique (Mlynarczyk, 1991) : le chirurgien-dentiste peut mettre en évidence les puits situés dans l'émail par un révélateur de plaque, après avoir bien séché la surface dentaire, pour mieux sensibiliser ces patients à la fragilité de leurs dents. Il doit aussi améliorer l'hygiène buccale de ces malades par les moyens classiques de prévention.

Sur le plan dermatologique : seule l'épilepsie associée à cette maladie fait l'objet d'une prise en charge particulière.

4.3.4) Dysplasie chondro-ectodermique ou syndrome d' Ellis-van-Creveld : fig 2

D'après Biggerstaff et Mazaheri, 1968 ; Cahuana et coll, 2004.

Mode de transmission :

Le mode de transmission est autosomique récessif.

Manifestations dermatologiques :

Les personnes atteintes présentent une polydactylie bilatérale, une chondrodysplasie des os longs, une atteinte des tissus ectodermiques (cheveux, ongles, dents) et rarement des atteintes cardiaques congénitales.

Manifestations bucco-dentaires :

La principale anomalie est une **fusion entre la lèvre supérieure ou inférieure et la gencive** ce qui entraîne la disparition du sillon mucolabial ou l'existence de **brides fibreuses multiples**.

On peut aussi avoir une **hypodontie** avec surtout des agénésies des incisives centrales et latérales mandibulaires.

Des **anomalies de forme** sont également observées : les incisives et les canines peuvent être plus petites et coniques, les molaires présentent de larges puits et fissures.

On note une **hypoplasie de l'émail**.

Conséquences pratiques :

Sur le plan odontologique : le rôle du chirurgien-dentiste est tout d'abord préventif. Les patients doivent apprendre à améliorer leur hygiène buccale. Le chirurgien-dentiste peut réaliser le scellement des sillons sur les molaires permanentes, toujours dans un but préventif.

Le chirurgien-dentiste joue un rôle très important dans le diagnostic de la maladie. En effet, celui-ci est basé sur les manifestations buccales en premier lieu.

Sur le plan dermatologique : il n'y a pas de prise en charge particulière.

4.3.5) Dysostose cléidocrânienne :

Mode de transmission :

Cette pathologie est transmise sur le mode autosomique dominant. (Laskaris, 1994)

Manifestations dermatologiques :

Cette maladie se caractérise par une hypoplasie uni ou bilatérale ou par une absence complète de clavicule (d'où la possibilité pour les malades d'un rapprochement antérieur des épaules). Des anomalies crâniennes sont également présentes comme un retard ou une non fermeture des fontanelles, des sutures ouvertes, un crâne élargi, un nez empâté et aplati.

Cette pathologie se caractérise aussi par une exophtalmie, une surdit  et des anomalies bucco-dentaires. (Laskaris, 1994 ; Golan et coll, 2003 ; Pathel et Athavale, 2004)

Manifestations bucco-dentaires :

D'apr s Petropoulos et coll, 2004, le malade pr sente un **palais ogival**,  troit et anguleux, **un retard ou une absence d' ruption** des dents temporaires et des dents d finitives et des **dents surnum raires incluses** (parfois on aura jusqu'  90 organes dentaires).

Des **anomalies de forme** touchent parfois les dents temporaires ou permanentes.

Il existe fr quemment des **l sions parodontales**.

Cons quences pratiques :

Sur le plan odontologique : ces patients doivent  tre suivis par un chirurgien-dentiste le plus t t possible pour que celui-ci effectue un bilan radiologique afin de diagnostiquer la pr sence de dents surnum raires ou, au contraire, l'absence de dent d finitive. Il pourra alors proposer les traitements les mieux adapter pour l'enfant en accord avec un orthodontiste.

Le traitement est difficile, avec souvent des extractions dentaires, de l'orthodontie, et une restauration proth tique. A l' ge adulte, on peut envisager la mise en place d'implants. (Petropoulos et coll, 2004)

Sur le plan dermatologique : il n'y a pas de prise en charge particuli re.

4.3.6) syndrome orodigitofacial : fig 11

Mode de transmission :

Nous  voquons ici le syndrome orodigitofacial de type I. Celui-ci est transmis sur le mode dominant li    l'X. Il est mortel chez les gar ons.

Le syndrome orodigitofacial de type II est transmis sur un mode autosomique r cessif. (Gorlin, 1968 ; Laskaris et Drikos, 1975 ; Driva et coll, 2004 ; L onardi et coll, 2004)

Manifestations dermatologiques :

Le malade atteint du syndrome orodigitofacial de type I pr sente des malformations digitales comme une brachydactylie, une syndactylie ou une clinodactylie.

Les autres manifestations cliniques sont des atteintes squelettiques, des l sions cutan es comme une alopecie, des cheveux rares, des anomalies dermatoglyphiques ou un xeroderma.

On note  galement un retard mental et un hypert lorisme, c' st   dire un  largissement anormal de l'espace interoculaire. (Gorlin, 1968 ; Laskaris et Drikos, 1975 ; Driva et coll, 2004; L onardi et coll, 2004)

Manifestations bucco-dentaires :

D'après Driva et coll, 2004, on observe au niveau de la **muqueuse buccale**, de façon constante, des **freins multiples** et **hyperplasiques** traversant les sillons gingivo-labiaux supérieurs et inférieurs.

Il existe aussi une hypertrophie et un raccourcissement du frein des lèvres et de la langue. Celle-ci est polylobée ou bifide et souvent le siège d'hamartomes multiples sur sa face ventrale.

On observe fréquemment des **fentes labiales**, ainsi qu'une **fente palatine bilatérale**.

Des **sillons profonds bilatéraux** divisent le **palais dur** en un segment antérieur et deux segments latéraux. Ces sillons se situent entre les incisives latérales et les canines. *Ils permettent souvent de poser le diagnostic de la maladie.* Le palais mou est lui aussi fendu et asymétrique.

Des **anomalies dentaires** sont aussi présentes : on retrouve fréquemment des **agénésies** des incisives latérales inférieures, des **dents surnuméraires** (canines et prémolaires) ainsi qu'une **malposition** des canines supérieures.

Parfois, on note une hypoplasie de l'émail, des fusions dentaires et une susceptibilité carieuse importante. (Gorlin, 1968 ; Laskaris et Drikos, 1975 ; Driva et coll, 2004 ; Léonardi et coll, 2004)

Conséquences pratiques :

(Gorlin, 1968 ; Laskaris et Drikos, 1975 ; Driva et coll, 2004 ; Léonardi et coll, 2004)

Sur le plan odontologique : le traitement consiste en la chirurgie des fentes labiales et vélopalatines ainsi que des freins hyperplasiques, si nécessaire. L'enfant peut également être suivi par un orthodontiste pour traiter les malpositions dentaires.

La prévention est toujours importante chez ces enfants : une amélioration de leur hygiène buccale permet de diminuer la formation des caries dentaires.

Sur le plan dermatologique : il n'y a pas de prise en charge spéciale.

4.3.7) Syndrome d' Ehlers-Danlos :

Mode de transmission :

Ce syndrome associe plusieurs affections transmises sur un mode autosomique dominant, autosomique récessif ou lié au chromosome X. (Létourneau et coll, 2001)

Manifestations dermatologiques :

Les signes classiques sont une hyperlaxité articulaire, une hyperélasticité cutanée, une peau mince et fragile. On retrouve également la présence de cicatrices dystrophiques et une tendance anormale au saignement sous forme de contusions, d'ecchymoses et d'hématomes. Une fragilité vasculaire et un retard de cicatrisation accompagnent ce syndrome.

(Barabas et coll, 1967 ; Barabas, 1969 ; Pope et coll, 1992 ; Létourneau et coll, 2001)

Le malade présente également un épicanthus, c'est à dire un repli cutané vertical recouvrant plus ou moins l'angle palpébral interne (dictionnaire de médecine Flammarion, 1998). Il présente aussi un hypertélorisme, un nez étroit et courbe, une chevelure clairsemée, une tête élargie, des pieds et mains larges. (Barabas et coll, 1967 ; Barabas, 1969 ; Pope et coll, 1992 ; Létourneau et coll, 2001)

Manifestations bucco-dentaires :

D'après Barabas et coll, 1967 ; Barabas, 1969 ; Pope et coll, 1992 ; Létourneau et coll, 2001.

En extrabuccal :

La personne atteinte du syndrome présente souvent une **luxation récidivante de l'ATM** pouvant atteindre un rythme mensuel voire hebdomadaire. Ceci peut provoquer un oedème du visage.

En intrabuccal :

Les **muqueuses** sont aussi **fragiles** que la peau, elles se déchirent facilement sous un instrument et les sutures tiennent mal.

La gencive est donc fragile, surtout après certains traitements prophylactiques ou de chirurgie parodontale. L'hémorragie peut être difficile à maîtriser au cours de manœuvres chirurgicales.

Une **parodontite généralisée précoce** serait l'une des manifestations orales les plus significatives pouvant entraîner la mobilité et la perte des dents temporaires et permanentes.

Des **anomalies dentaires** sont aussi présentes :

- les **hypoplasies amélaire**s sont fréquentes.
- la **morphologie des prémolaires et des molaires** est modifiée avec des sillons particulièrement profonds et des cuspides larges.
- les dents peuvent présenter une **microdontie**.
- des **pulpolithes** et des **racines courtes et déformées** (bulbeuses) sont habituellement mises en évidence lors de l'examen radiologique.
- des **anomalies des jonctions** amélo-dentinaires et cémento-dentinaires ont été rapporté avec des anomalies des tubuli dentinaires (augmentation de dentine intertubulaire).

La langue de ces personnes est très souple et environ 50% d'entre elles peuvent toucher le bout de leur nez avec leur langue comparativement aux 8 ou 10% de la population générale.

Le palais de ces malades est ogival. (Létourneau, 2001)

Conséquences pratiques :

Sur le plan odontologique (Létourneau, 2001): le chirurgien-dentiste doit prévoir des rendez-vous de courte durée avec un minimum de manipulation pour éviter tout traumatisme iatrogène des ATM.

Il doit également traiter la parodontite le plus tôt possible pour éviter la perte des dents temporaires et définitives. D'où l'importance de réaliser des bilans radiographiques régulièrement pour visualiser la perte osseuse.

Quand ces patients présentent un prolapsus mitral, le chirurgien-dentiste doit prescrire une antibioprofylaxie avant tout acte sanglant. Il doit également être prudent avec les anesthésies tronculaires étant donné le risque élevé d'hématomes.

Quand un traitement orthodontique est nécessaire, l'orthodontiste doit exercer des forces orthodontiques plus douces car la muqueuse buccale est plus vulnérable et le ligament parodontal est plus fragile.

Idéalement, les chirurgies dentaires et maxillofaciales doivent être évitées. Dans le cas contraire, le chirurgien-dentiste ou le stomatologue doivent vérifier l'hémostase sanguine avant d'entreprendre cette chirurgie.

Sur le plan dermatologique : il n'y a pas de prise en charge particulière.

4.3.8) Hypoplasie dermique focale ou syndrome de Goltz :

Mode de transmission :

Le mode de transmission n'est pas parfaitement connu. Ce syndrome n'atteint que les femmes, il est létal chez les hommes. (Al-Ghamdi et coll, 2003)

Manifestations dermatologiques :

Le malade présente cliniquement une pigmentation cutanée, en lignes irrégulières, une atrophie cutanée et des télangiectasies présentes à la naissance, des dépôts graisseux sous-cutanés localisés qui ont l'aspect de petits nodules mous, jaunes-rougeâtres.

Le malade peut aussi présenter une dystrophie des ongles, des cheveux rares, une syndactylie entre les 3^e et 4^e doigts, une polydactylie, des malformations squelettiques et parfois un retard mental. (Al-ghamdi et coll, 2003 ; Balmer et coll, 2004 ; Sacoor et Motswaledi, 2005)

Manifestations bucco-dentaires :

On observe des **anomalies dentaires** telles que des **dysplasies de l'émail** (hypoplasie) et des **anomalies de forme** des dents : taurodontisme, racines courtes et entailles sur les incisives. (Hall, 1994 ; Al-Ghamdi et coll, 2003)

Un **retard de développement** des dents, une **hypodontie** avec des agénésies, une **microdontie** (Baxter et coll, 2000) et une malocclusion (les dents se positionnent de manière irrégulière) se retrouvent dans ce syndrome.

Le malade peut présenter des **diastèmes** dentaires. (Hall, 1994 ; Al-Ghamdi et coll, 2003)

Ces personnes présentent également souvent une **asymétrie faciale**. (Hall, 1994 ; Al-Ghamdi et coll, 2003)

Ce syndrome entraîne parfois des **papillomes multiples** de la langue, des amygdales, de la muqueuse jugale, du palais, des lèvres et des gencives. (Baxter et coll, 2000)

Conséquences pratiques :

Sur le plan odontologique : le traitement est palliatif et consiste en l'excision des papillomes buccaux. (Al-Ghamdi et coll, 2003)

Le chirurgien-dentiste doit aussi avoir un rôle préventif en motivant ces personnes sur l'importance d'une bonne hygiène buccale car ces patients développent plus facilement des caries dentaires.

Sur le plan dermatologique : il n'y a pas de prise en charge particulière.

4.4) Dermatoses entraînant des tumeurs bénignes de la muqueuse buccale et des maxillaires :

4.4.1) Neurofibromatose de type I ou maladie de Recklinghausen : fig 8

Mode de transmission :

La neurofibromatose de type I est transmise sur le mode autosomique dominant. La neurofibromatose de type II est une pathologie plus rare sans manifestations buccales. (Riccardi, 1981)

Manifestations dermatologiques :

Ce qui caractérise la maladie, c'est la présence d'au moins 6 taches café au lait sur la peau, de 1,5 cm de diamètre ou plus.

Des manifestations neurologiques centrales (tumeurs des voies optiques) sont aussi présentes ainsi que des anomalies squelettiques, des neurofibromes cutanés et parfois des désordres endocriniens tel un phéochromocytome.

Les taches café au lait apparaissent dès les premières années de vie et les neurofibromes apparaissent habituellement pendant l'adolescence. (Riccardi, 1981 ; Laskaris, 1994)

Manifestations bucco-dentaires :

D'après Rasi et coll, 1965 ; Baden et coll, 1984 ; Shapiro et coll, 1984 ; Neville et coll, 1991 ; Hall, 1994 .

La cavité buccale est rarement atteinte. Cependant, on retrouve parfois des **neurofibromes** multiples, de taille variable, essentiellement sur les bords latéraux ou la face ventrale de la langue. Ces neurofibromes peuvent aussi être isolés, en dehors de la neurofibromatose de type I.

Le palais, la mandibule, la muqueuse buccale, les lèvres, le plancher et l'oropharynx peuvent également être atteints.

Le malade peut aussi présenter une **macroglossie** et une **hyperplasie des papilles linguales**, ainsi qu'un élargissement des foramen mandibulaires et du canal dentaire inférieur.

La transformation maligne de ces neurofibromes buccaux est très rare.

Conséquences pratiques :

Prise en charge odontologique (Laskaris, 1994) : avant les soins dentaires, le chirurgien-dentiste doit réaliser un interrogatoire précis des antécédents médicaux du patient. Si celui-ci présente un phéochromocytome dans les symptômes de sa maladie, il ne faudra pas utiliser de vasoconstricteur pour les anesthésies. De plus, le chirurgien-dentiste doit surveiller l'évolution des neurofibromes par des contrôles réguliers.

Prise en charge dermatologique : le traitement est palliatif et chirurgical.

4.4.2) Syndrome de Maffucci :

Mode de transmission :

Affection rare, le mode de transmission n'est pas parfaitement connu. (Yayuzilmaz et coll, 1993)

Manifestations dermatologiques :

Ce syndrome se manifeste cliniquement par des enchondromes (chondromes développés dans le canal médullaire d'un os) multiples des os courts des mains et des pieds, des hémangiomes

multiples localisés à la peau, aux muqueuses et aux viscères, des phlébolithes (c'est-à-dire des concrétions calcaires qui peuvent incruster la paroi d'une veine, d'après le dictionnaire de médecine Flammarion, 1998) et des macules cutanées pigmentées.

Les premiers symptômes apparaissent vers l'âge de 5 ans.
(Lewis et coll, 1973 ; Laskaris et Skouteris, 1984)

Manifestations bucco-dentaires :

D'après Laskaris et Skouteris, 1984, ce syndrome comprend parfois des **hémangiomes buccaux**, localisés plutôt sur la langue, parfois présents sur les lèvres, le palais mou, la muqueuse buccale et le pharynx.

On retrouve, dans certains cas, une **hyperplasie gingivale**, récidivante, qui affecte la gencive libre et la gencive attachée avec de profondes poches parodontales, des mobilités, des migrations dentaires et une perte de l'os alvéolaire. Le tissu hyperplasique est plutôt fibreux, de couleur rouge vif et de nature inflammatoire.

Les malades ont souvent une très mauvaise hygiène dentaire avec beaucoup de plaque dentaire. (Yayuzilmaz et coll, 1993)

Conséquences pratiques :

Sur le plan odontologique (Yayuzilmaz et coll, 1993) : le chirurgien dentiste doit mettre l'accent sur la prévention (amélioration du brossage et du contrôle de plaque, prescription fluorée et scellement des sillons des molaires permanentes).

Il doit également traiter les manifestations d'une éventuelle parodontite avec des détartrages réguliers, des surfaçages localisés, parfois des extractions dentaires et une prescription d'antibiotiques (cyclines) pour améliorer son action.

Sur le plan dermatologique (Yayuzilmaz et coll, 1993) : le traitement est chirurgical et consiste en l'excision des enchondromes et hémangiomes lorsqu'ils sont symptomatiques.

4.4.3) Syndrome de Gorlin :

Mode de transmission :

Ce syndrome se transmet par voie autosomique dominante. (Piette et Goldberg, 2001)

Manifestations dermatologiques :

D'après Piette et Goldberg, 2001, le syndrome de Gorlin comprend une crâniosynostose, une hypertrichose, une hypoplasie de l'étage facial moyen, des anomalies des yeux, parfois du cœur et des organes génitaux externes.

Manifestations bucco-dentaires :

L'anomalie principale de ce syndrome est le **kyste odontogène calcifiant**, encore appelé kyste de Gorlin.

Dès 1972, Fejerskov et Krogh considéraient ce kyste comme une tumeur ou un hamartome ayant une tendance marquée à la dégénérescence kystique.

Dans 80% des cas, le kyste est intra-osseux, presque toujours en zone dentée, exceptionnellement en zone édentée. Les cas extra-osseux impliquent les tissus mous. (Freedman et coll, 1975)

La localisation semble autant maxillaire que mandibulaire. La localisation maxillaire préférentielle est postérieure à la canine, sans prédilection pour les côtés droit ou gauche.

(Piette et Goldberg, 2001)

Cliniquement, le kyste apparaît comme une tumeur d'évolution bénigne, lente, généralement non douloureuse. (Freedman, 1975)

Radiologiquement, le kyste apparaît le plus souvent comme une lacune uniloculaire bien limitée, moins fréquemment comme une lacune multiloculaire ou une masse mal définie.

Des masses calcifiées de taille variable sont dispersées dans la radioclarité. Elles sont généralement de petite taille. (Piette et Goldberg, 2001)

On retrouve également dans ce syndrome une **hypodontie**, une **microdontie** ainsi que des **anomalies de forme** des dents. (Piette et Goldberg, 2001)

Conséquences pratiques :

Sur le plan odontologique : le chirurgien-dentiste doit surveiller l'évolution du kyste odontogène calcifiant. Le traitement consiste en l'exérèse du kyste par le chirurgien-dentiste ou le stomatologue. (Piette et Goldberg, 2001)

4.4.4) Syndrome de Gardner :

D'après Baykul et coll, 2003 ; Oku et coll, 2004 ; Toure, 2004.

Mode de transmission :

Ce syndrome est transmis sur le mode autosomique dominant.

Manifestations dermatologiques :

Le syndrome est caractérisé par une polypose intestinale, des ostéomes multiples, d'autres anomalies osseuses, des tumeurs des tissus mous et des kystes cutanés qui comprennent des kystes épidermiques et sébacés, des fibromes cutanés et d'autres lésions fibreuses.

Les polypes intestinaux ont un haut potentiel de transformation maligne.

Les ostéomes multiples sont fréquents, siégeant au niveau des os de la face et du crâne.

Manifestations bucco-dentaires :

Les manifestations buccales comprennent les **ostéomes multiples** du maxillaire et de la mandibule, des **dents surnuméraires et incluses**, des **odontomes** et quelquefois des **tumeurs fibreuses des tissus mous**.

Ces lésions buccales sont **bénignes**.

Conséquences pratiques :

Sur le plan odontologique : le traitement est chirurgical et consiste en l'exérèse des ostéomes, ainsi que des autres tumeurs des tissus mous et des kystes.

Sur le plan dermatologique : il n'y a pas de prise en charge particulière.

4.4.5) Syndrome de Sturge-Weber :

D'après Laskaris, 1994 ; Wannemacher et Forck, 1970.

Mode de transmission :

Le mode de transmission n'est pas encore parfaitement connu.

Manifestations dermatologiques :

Les malades peuvent présenter un angiome de la face, de la muqueuse buccale et des méninges. Cet angiome plan facial est le plus souvent retrouvé à la naissance. Il est unilatéral, de couleur rouge vif ou vineux et limité au territoire du trijumeau.

Ce syndrome entraîne également des calcifications cérébrales, des désordres oculaires, une épilepsie et une arriération mentale.

Manifestations bucco-dentaires :

La muqueuse buccale est le siège d'**hémangiomes unilatéraux** dépassant rarement la ligne médiane.

Ils touchent la gencive du maxillaire, la muqueuse jugale, les lèvres et la langue.

Ces lésions sont plutôt planes mais, quelquefois, elles peuvent présenter une surface surélevée et irrégulière accompagnée d'une **hypertrophie tissulaire**. Elles sont de couleur rouge vif.

Ce syndrome comprend aussi des **anomalies dentaires** : ainsi les dents permanentes ipsilatérales ont soit une éruption précoce et présentent des ectopies, soit une éruption retardée.

Conséquences pratiques :

Prise en charge odontologique : le chirurgien-dentiste doit prendre des précautions lors des extractions dentaires en raison de la possibilité d'hémorragies graves. Son rôle est également d'enseigner à ces malades les moyens de contrôle de la plaque dentaire, pour améliorer leur hygiène buccale.

Sur le plan dermatologique : il n'y a pas de prise en charge particulière.

4.4.6) Syndrome de Klippel-Trenaunay-Weber :

Mode de transmission :

L'étiologie reste mal connue, Koch (1956) suggère une transmission autosomique dominante. (Huang et Creath, 1994)

Manifestations dermatologiques :

Ce syndrome est caractérisé par un angiome étendu à un hémicorps associé à une hypertrophie asymétrique des extrémités. (Huang et Creath, 1994)

Ainsi, on retrouve des hémangiomes multiples de la face, des lésions cutanées vasculaires ou oculaires comme la cataracte, la pigmentation de la sclérotique, des glaucomes ou une hétérochromie irienne.

Sont aussi présents des angiomes buccaux et viscéraux, des masses vasculaires des tissus mous et des os avec une hypertrophie asymétrique des extrémités. (Sciubba et Brown, 1977 ; Steiner et coll, 1987 ; Huang et Creath, 1994)

Ces personnes peuvent également faire des crises d'épilepsie ou avoir un retard mental. (Gorlin et coll, 1976)

Manifestations bucco-dentaires :

Des **hémangiomes buccaux** sont localisés sur les palais mou et dur et sur la gencive. (Huang et Creath, 1994)

On note également des **éruptions précoces** des dents permanentes. (Huang et Creath, 1994)

Une **hypertrophie des tissus durs et des tissus mous** de la face est présente chez ces malades (Gorlin et coll, 1976) : ainsi on retrouve une **hyperplasie gingivale**, un **épaississement de la langue** et une **hypertrophie osseuse**. Cela entraîne des **malocclusions dentaires** avec souvent une classe II d'Angle.

Conséquences pratiques :

Sur le plan odontologique (Huang et Creath, 1994) : ces patients sont pris en charge à la fois par un chirurgien-dentiste et par un orthodontiste. Si ceux-ci doivent réaliser de la chirurgie sur une aire hémangiomateuse, il faut faire attention au risque hémorragique.

Sur le plan dermatologique : il n'y a pas de prise en charge particulière.

4.4.6) Maladie de Cowden : fig 7

Mode de transmission :

Cette maladie est transmise sur le mode autosomique dominant. (Bathi et coll, 2002)

Manifestations dermatologiques :

Le syndrome de Cowden touche à la fois l'ectoderme, le mésoderme et l'endoderme.

La maladie se traduit par des hamartomes multiples au niveau de la peau, des muqueuses, des poumons et de la thyroïde. Des cancers du sein, de la thyroïde ou d'autres organes ont aussi été répertoriés. (Bathi et coll, 2002)

On note de nombreuses papules cutanées sur le visage, surtout autour du nez, des yeux, des oreilles et au-dessus des lèvres, ainsi que sur le dos des mains, les bras et les jambes. Elles sont d'un diamètre de 1 mm environ. (Bathi et coll, 2002)

Manifestations bucco-dentaires :

La maladie comprend des petites **papules** ou des petits **nodules blanchâtres** localisés habituellement sur la gencive. Ces lésions buccales sont soit isolées, soit coalescentes réalisant un aspect pavimenteux. On a alors un **aspect caillouteux des gencives**. (Swart et coll, 1985)

On retrouve également des **papillomes** sur les crêtes alvéolaires maxillaire et mandibulaire, sur le palais, la muqueuse labiale, les commissures labiales et la langue.

La langue peut être fissurée : on parle alors de **langue scrotale**.

Ce syndrome s'accompagne parfois d'une **parodontite agressive** avec la perte de nombreuses dents. (Gertzman, 1980 ; Swart et coll, 1985 ; Takenoshita et coll, 1993 ; Bathi et coll, 2002)

Conséquences pratiques :

Sur le plan odontologique (Bathi et coll, 2002) : les symptômes buccaux sont très importants car ils peuvent permettre d'établir le diagnostic du syndrome de Cowden. Le chirurgien-dentiste doit savoir les repérer et travailler en accord avec le dermatologue.

Sur le plan dermatologique (Bathi et coll, 2002) : le dermatologue peut prescrire une crème avec des rétinoïdes, à appliquer sur les lésions (papules) pour les faire diminuer.

VI) Conclusion :

Dans cette thèse, nous avons essayé de réaliser une description des manifestations bucco-dentaires rencontrées dans les dermatoses génétiques. Le but est d'apporter une aide aux chirurgiens-dentistes, dermatologues et généticiens, pour les problèmes diagnostiques auxquels ils sont confrontés.

L'intérêt de ce travail pour le chirurgien-dentiste est de savoir reconnaître les principales manifestations cliniques bucco-dentaires des génodermatoses afin de pouvoir orienter le patient vers une consultation spécialisée de dermatologie ou de génétique. Le rôle du chirurgien-dentiste est fondamental dans le dépistage et la prise en charge précoce de ces maladies.

En effet, les malades atteints par certaines dermatoses éprouvent des difficultés à maintenir une hygiène bucco-dentaire correcte. Ainsi, dans l'épidermolyse bulleuse dystrophique récessive, les personnes atteintes présentent une limitation de l'ouverture buccale et des douleurs importantes causées par leurs lésions bulleuses. Le chirurgien-dentiste doit aider ces patients à améliorer leur hygiène bucco-dentaire par des actions préventives. Il doit, par exemple, prodiguer des conseils sur le brossage des dents : le patient doit abandonner toute technique de brossage inappropriée et agressive au profit d'un brossage doux et efficace. Toujours dans un but préventif, le chirurgien-dentiste peut réaliser le scellement des sillons des molaires permanentes, afin de réduire la formation des caries des sillons. Il peut également prescrire du fluor sous forme topique pour limiter le développement des phénomènes carieux.

Un suivi précoce et régulier de ces malades est également nécessaire. Dans le syndrome de Papillon-Lefèvre, une prise en charge précoce du patient permet d'espérer une stabilisation de la maladie, par des détartrages et des surfaçages réguliers. Le suivi est également important pour les patients qui présentent une leucokératose orale, car celle-ci comporte parfois un risque de cancérisation. Le chirurgien-dentiste est alors en première ligne pour intervenir.

Pour le dermatologue et le généticien, l'intérêt est de savoir rechercher les signes bucco-dentaires de certaines maladies dermatologiques. En effet, ces manifestations bucco-dentaires vont parfois permettre d'établir le diagnostic de certaines dermatoses dont les autres manifestations dermatologiques ne sont pas claires.

Ainsi, dans le syndrome de Papillon-Lefèvre, c'est la parodontite prépubertaire avec ses lésions parodontales et, plus tard, la chute des dents temporaires et permanentes, qui doit alerter.

Dans la dysplasie hypohidrotique ectodermique, si le dermatologue sait identifier les signes bucco-dentaires tels que la morphologie particulière des couronnes dentaires qui sont coniques, les nombreuses malpositions dentaires ainsi que l'hypodontie, cela lui permet de réaliser son diagnostic ou de le confirmer. De même pour la dysplasie chondro-ectodermique, qui comprend des hypoplasies de l'émail et une hypodontie ou pour l'incontinentia pigmenti qui comporte des dents coniques, une hypodontie, des retards d'éruptions dentaires ou encore des malpositions dentaires.

Dans le syndrome de Gorlin, ce sont les kystes odontogènes calcifiants qui signent la maladie. Enfin, dans la maladie de Cowden, il faut savoir remarquer l'aspect particulier de la gencive qui est caillouteux.

Connaître ces signes permet également au dermatologue d'orienter ces malades vers une consultation d'odontologie.

Il est donc essentiel que chirurgien-dentiste, dermatologue et généticien puissent travailler ensemble sur le dépistage de ces maladies dermatologiques, pour une meilleure prise en charge du malade.

Index des dermatoses génétiques :

| | |
|---|----|
| Dyskératose intra-épithéliale bénigne héréditaire | 34 |
| Dysplasie chondro-ectodermique | 48 |
| Dysplasie ectodermique hypohidrotique | 23 |
| Dysostose cléidocrânienne | 49 |
| Epidermolyse bulleuse dystrophique récessive | 45 |
| Epidermolyse bulleuse jonctionnelle | 45 |
| Epidermolyse bulleuse simplex | 39 |
| Fibromatose gingivale | 40 |
| Hypoplasie dermique focale | 53 |
| Incontinentia pigmenti | 26 |
| Maladie de Cowden | 60 |
| Maladie de Darier | 36 |
| Neurofibromatose | 54 |
| Pachyonychie congénitale I | 37 |
| Pachyonychie congénitale II | 29 |
| Pemphigus bénin familial | 38 |
| Sclérose tubéreuse de Bourneville | 47 |
| Syndrome d'Ehlers-Danlos | 51 |
| Syndrome de Gardner | 57 |
| Syndrome de Gorlin | 56 |
| Syndrome d'hyperkératose focale palmo-plantaire et de la muqueuse buccale | 35 |
| Syndrome de Kindler | 44 |
| Syndrome de Klippel-Trenaunay-Weber | 59 |
| Syndrome de Maffucci | 55 |

| | |
|---|----|
| Syndrome de Naegeli-Franceschetti-Jadassohn | 30 |
| Syndrome orodigitofacial | 50 |
| Syndrome de Papillon-Lefèvre | 31 |
| Syndrome de Peutz-Jeghers | 42 |
| Syndrome de Schöpf-Schultz-Passarge | 29 |
| Syndrome de Sturge-Weber | 58 |
| Télangiectasies hémorragiques héréditaires | 41 |
| White sponge nevus | 33 |



fig 1 : Dyskératose intra-épithéliale bénigne héréditaire
(Atlas des maladies de la muqueuse buccale de Pindborg, 1995)



fig 2 : Dysplasie chondro-ectodermique (Laskaris, 1994)



fig 3 : Dysplasie hypohidrotique ectodermique
chez un enfant né le 20/10/03.
(avec l'aimable autorisation du Pr Frayssé)



fig 4 : Dysplasie ectodermique hypohidrotique (Laskaris, 1994)

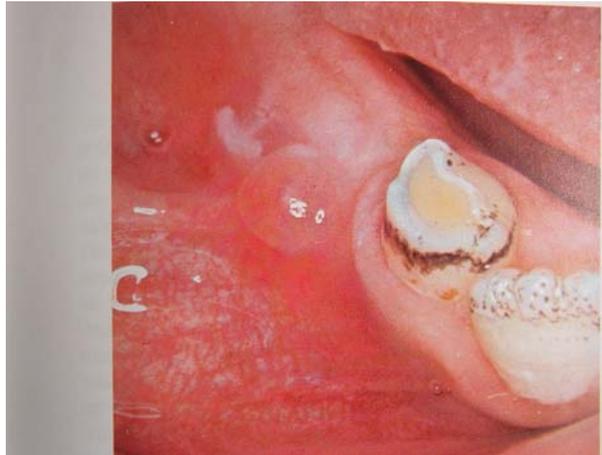


fig 5: Epidermolyse bulleuse dystrophique
(Atlas des maladies de la muqueuse buccale de Pindborg, 1995)



fig 6 : Fibromatose gingivale (Laskaris, 1994)



fig 7 : Maladie de Cowden (Laskaris, 1994)



fig 8 : Neurofibromatose
(Atlas des maladies de la muqueuse buccale de Pindborg, 1995)

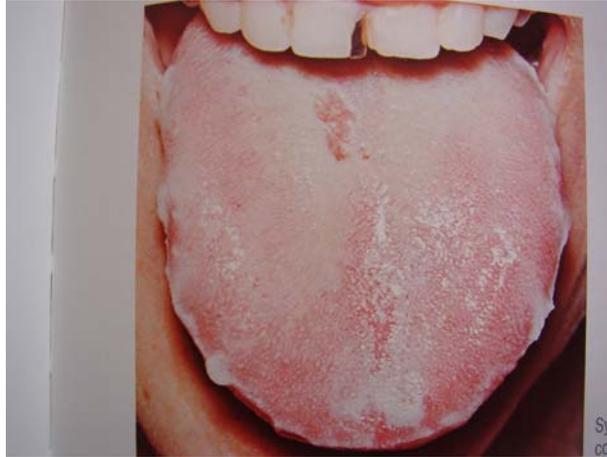


fig 9 : Pachyonychie congénitale
(Atlas des maladies de la muqueuse buccale de Pindborg, 1995)



fig 10 : Sclérose tubéreuse de Bourneville
(Atlas des maladies de la muqueuse buccale de Pindborg, 1995)



fig 11 : Syndrome orodigitofacial (Laskaris, 1994)



fig 12 : Syndrome de Peutz-Jeghers
(Pathologie de la muqueuse buccale de Szpirglas et Ben Slama, 1999)



fig 13 : White sponge nevus
(Pathologie de la muqueuse buccale de Szpirglas et Ben Slama, 1999)

Références bibliographiques :

1. AL-GHAMDI K et CRAWFORD PJ.

Focal dermal hypoplasia : oral and dental findings.
Int J Paediatr Dent 2003;**13**(2):121-126.

2. ANNEROTH G, ISACSSON G , LAGERHOLM B, et coll.

Pachyonychia congenita. A clinical, histological and microradiographic study with special references to oral manifestations.
Acta Dermatovenerol 1975;**55**:387-394.

3. ARTIS JP, ARTIS M, CASSANG S et coll.

Conséquences dentaires et maxillo-faciales de la dysplasie ectodermique anhydrotique.
Actual Odontostomatol (Paris) 1992;**180**:773-789.

4. AUSTIN GB et NOVAK B.

Hereditary hemorrhagic telangiectasia with oral manifestations.
Oral Surg 1981;**51**:245.

5. BADEN E, JONES JR, KHEDEKAR R et BURNS WA.

Neurofibromatosis of the tongue : a light and electronmicroscopic study with review of the literature from 1849 to 1981.
J Oral Med 1984;**39**:157-164.

6. BALMER R, CAMERON AC, ADES L et ALDRED MJ.

Enamel defects and Lyonization in focal dermal hypoplasia .
Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2004;**98**(6):686-691.

7. BARABAS GM.

the Ehlers Danlos syndrome : abnormalities of the enamel, dentine, cementum and the dental pulp : histological examination of 13 teeth from 6 patients.
Br Dent J 1969;**126**:509.

8. BARABAS JM et BARABAS AP.

Ehlers Danlos syndrome. A report of the oral and haematological findings in nine cases.
Br Dent J 1967;**123**:473.

9. BATHI RJ, KUMAR YP et NATARAJAN K.

Cowden's syndrome : a case report.
Quintessence Int 2002;**33**(1):75-80.

10. BAXTER AM, SHAW MJ et WARREN K.

Dental and oral lesions in two patients with focal dermal hypoplasia (Goltz syndrome).
Br Dent J 2000;**189**:550-553.

11. BAYKAL C, SAVCIN, KAVAK A et KURUL S.

Palmoplantar keratoderma and oral leucoplakia with cutaneous horn of the lips.
Br J Dermatol 2002;**146**(4):680-683.

12. BAYKUL T, HEYBELI N, OYAR O et DOGRU H.

Multiple huge osteomas of the mandible causing disfigurement related with Gardner's syndrome : case report .
Auris Nasus Larynx 2003;**30**(4):447-451.

13. BENOIT R, LEMIRE M et PELLERIN C.

Embryologie dentaire. Introduction à la biologie du développement .
Paris : Prélat J,1979:142.

14. BIGGERSTAFF RH et MAZAHARI M.

Oral manifestations of Ellis-Van-Creveld syndrome.
J Am Dent Assoc 1968;**77**:1090.

15. BITTENCOURT LP, CAMPAS V, MOLITERNO LFM et coll.

Hereditary gingival fibromatosis : review of the literature and a case report.
Quintessence Int 2000;**31**:415-418.

16. BURGE SM.

Hailey-Hailey disease : the clinical features, response to treatment and prognosis.
Br J Dermatol 1992;**126**:275.

17. BURGE SM.

Management of Darier's disease.
Clin Exp Dermatol 1999;**24**:53-56.

18. BURGE SM et WILKINSON JD.

Darier White disease : a review of the clinical features in 163 patients.
J Am Acad Dermatol 1992;**27**:40-50.

19. CABALLERO LR, DE ROBLES JL, CABALLERO CR et coll.

Tooth pits : an early sign of tuberous sclerosis .
Acta Derm Venereol 1987;**67**:457-459.

20. CAHUANA A, PALMA C, GONZALES W et GEAN E.

Oral manifestations in Ellis Van Creveld syndrome : report of five cases.
Pediatr Dent 2004;**26**(3):277-282.

21. CHO SY, LEE CK et DRUMMOND BK.

Surviving male with Incontinentia Pigmenti : a case report.
Int J Paediatr Dent 2004;**14**:69-72.

22. CHRISTENSEN GJ.

Nosebleeds may mean something more serious: an introduction to hereditary hemorrhagic telangiectasia.
J Am Assoc 1998;**129**:635-637.

23. DEGOS A.

Dermatologie.

Paris : Flammarion, 1975.

24. DOROSZ.

Guide pratique des médicaments. 21^e ed.

Paris : Maloine, 2001.

25. DRIVA T, FRANKLIN D et CRAWFORD PJ.

Variations in expression of oral-facial-digital syndrome (type I) : report of 2 cases.

Int J Pediatr Dent 2004;**14**(1):61-68.

26. EL DAROUTI MA, ALRAUBAIE SM et EIADA MA.

Papillon-Lefevre syndrome : successful treatment with oral retinoids in three patients.

Int J Dermatol 1998;**27**(1):63-66.

27. EVERETT FG et HAHN CR.

Hereditary hemorrhagic telangiectasia with gingival lesions. Review and case reports.

J Periodontol 1976;**47**:295.

28. FEJERSKOR O et KROGH J.

The calcifying ghost cell odontogenic tumor- or calcifying odontogenic cyst.

J Oral Pathol 1972;**1**:273-287.

29. FENERLY A et LASKARIS G.

Oral manifestations in Darier's disease.

Hell Stomatol Rev 1984;**28**:40.

30. FORAY H et JARDEL V.

Enfants atteints du syndrome de Christ-Siemens-Touraine : traitement prothétique initial.

Cah Prothèse 2002;**120**:7-15.

31. FORMAN AB, PRENDIVILLE JS, ESTERLY NB et coll.

Kindler syndrome : report of 2 cases and review of the literature .

Pediatr Dermatol 1989;**6**(2):91-101.

32. FRAYSSE C.

Syllabus d'odontologie préventive et conservatrice. Tome 1.

Nantes : Université de Nantes, 1999-2000.

33. FREEDMAN PD, LUMERMAN H et GEE JK.

Calcifying odontogenic cyst. A review and analysis of seventy cases.

Oral Surg 1975;**40**:93-106.

34. FREIMAN A et RUSSEL L.

Kindler syndrome.

E medicine specialties- dermatology, 2004.

<http://www.emedecine.com>

35. GERTZMAN RG, CLARK M et GASTON G.

Multiple hamartoma and neoplasia syndrome (Cowden's syndrome).
Oral Surg 1980;**49**:314.

36. GOLAN I, BAUMERT U, HRALA BP et MUSSIG D.

Dentomaxillofacial variability of cleidocranial dysplasia : clinicoradiological presentation and systemic review.
Dentomaxillofac Radiol 2003;**32**(6):347-354.

37. GORLIN RJ.

The oral-facial-digital syndrome.
Cutis 1968;**4**:1345.

38. GORLIN RJ, PINDBORG JJ et COHEN MMJR.

Syndrome of the head and neck. 2nd ed .
New-York: Mc Graw-Hill, 1976.

39. GRABER TM, ROBERT C et VANARSDALL JR.

Orthodontics , current principles and techniques. 2è ed.
Saint-Louis : Mosby-Year Book, 1994.

40. GUTTMACHER AE, MARCHUK DA et WHITE RI.

Current concepts : hereditary hemorrhagic telangiectasia.
New Engl J Med 1995;**333**(14):918-924.

41. HAITJEMA T, WESTERMANN CJ, OVERTOOM TT et coll.

Hereditary hemorrhagic telangiectasia (Osler-Weber-Rendu disease) new insights in pathogenesis, complications and treatment.
Arch Intern Med 1996;**156**:714-719.

42. HALL RK.

Pediatric orofacial medicine and pathology. 1ère ed.
London: Chapman et Hall, 1994.

43. HANEKE E .

The Papillon-Lefevre syndrome : keratosis palmo-plantaris with periodontopathy.
Hum Genet 1979;**15**:1.

44. HARVELL JD, KERSCHMANN RL et LEBOIT PHE.

Eccrine or apocrine poroma .
Am J Dermatopathol 1996;**18**:1-9.

45. HENGGE U et RUFFI T.

Naegelli Franceschetti Jadassohn syndrome.
E medecine specialties, 2002.
<http://www.emedecine.com>

46. HOCHBERG M, VASQUEZ-SANTIAGO J et SHER M.

Epidermolysis bullosa. A case report.
Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1993;**75**(1):54-57.

47. HOHL D et GOROG JP.

Keratodermies palmoplantaires.

Encycl Med Chir (Paris), Dermatologie, 98205A1,1999;3.

48. HUANG WJ et CREATH CJ.

Klippel-trenaunay-weber syndrome : literature review and case report.

Pediatr Dent 1994;**16**(3):231-235.

49. JIMENEZ-CASTELLANOS E, LORREA D, CARRO A et coll.

Anodontie associée à une dysplasie ectodermique anhidrotique, à propos d'un cas clinique.

Rèv Odontostomatol (Paris) 2000;**29**(1):17-22.

50. JORGENSEN RJ et COCKER ME.

Variation in the inheritance and expression of gingival fibromatosis.

J Periodontol 1974;**45**:472.

51. KLOSTERMANN GF.

Pigmentfleckenpolypose : klinische, histologische und embriologische studien am sogessannten Peutz-syndrom.

Stuttgart: Georg Thieme Verlag, 1960.

52. KRATZ CL et MORIN CK.

Hereditary gingival fibromatosis. A child affected with concurrent abnormalities.

J Pedodont 1987;**11**:187.

53. KWOK PY et HSU T.

Keratosis follicularis (Darier's disease).

e-medicine specialties, dermatology, 2003.

<http://www.emedecine.com>

54. LANDY SJ et DONNAI D.

Incontinentia Pigmenti (Block- Sulzberger syndrome).

J Med Genet 1993;**30**:53-59.

55. LASKARIS G.

Atlas des maladies buccales. 2ème éd.

Paris : Médecine-Sciences Flammarion, 1994.

56. LASKARIS G, DRIKOS G et RIGOPOULOS A.

Oral-facial-digital syndrome : report of a case.

Hell Stomatol Rev 1975;**19**:35.

57. LASKARIS G et SKOUTERIS C.

Maffucci's syndrome . Report of a case with oral hemangiomas.

Oral Surg 1984;**57**:263.

58. LE BRETON G.

Traité de sémiologie et clinique odonto-stomatologique.

Paris : Cdp, 1997.

59. LEONARDI R, GALLONE M, SORGE G et GRECO F.

Oral-facial-digital syndrome type I : a case report.
Minerva Stomatol 2004;**53**(4):185-189.

60. LETOURNEAU Y, PENISSE R et BUIITHIEU H.

Manifestations orales du syndrome Ehlers Danlos.
Prat Clin 2001;**67**(6):330-334.

61. LEZY JP et PRINC G.

Pathologie maxillo-faciale et stomatologique. 3^{ème} éd.
Paris : Masson , 1997.

62. LEWIS RJ et KETCHAM AS.

Maffucci's syndrome : functional and neoplastic significance.
J Bone Joint Surg 1973; **55A**:1465.

63. LYGIDAKIS NA et LINDENBAUM RH.

Pitted enamel hypoplasia in tuberous sclerosis patients and first degree relatives.
Clin Genet 1987;**32**:216-221.

64. LYGIDAKIS NA et LINDENBAUM RH.

Oral fibromatosis in tuberous sclerosis.
Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1989;**68**:725-728.

65. MACEY-DARE LV et GOODMAN JR.

Incontinentia Pigmenti: seven cases with dental manifestations.
Int J Paediatr Dent 1999;**9**:293-297.

66. MLYNARCZYK G.

Enamel pitting: a common symptom of tuberous sclerosis.
Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1991;**71**:63-67.

67. MONK B, PIERIS S et SONI V.

Schöpf-Schultz-Passarge syndrome.
Br J Dermatol 1992;**127**:33-35.

68. MUGNIER A, DEFFEZ JP, BRIARD ML et TREMBLE P.

Génétique en stomatologie infantile.
Encycl Méd Chir (Paris), Génétique , 220004A10,1975;**2**.

69. NEVILLE BW, HANN J, NARANG R et GAREN P.

Oral neurofibrosarcoma associated with neurofibromatosis type I.
Oral Surg 1991;**72**:456.

70. OKU T, TAKAYAMA T, SATO Y et coll.

A case of Gardner syndrome with a mutation at codon 1556 of APC : a suggested case of genotype- phenotype correlation in dental abnormality.
Eur J Gastroenterol Hepatol 2004;**16**(1):101-105.

- 71. PASCHOS E, HUTH KC et HICKEL R.**
Clinical management of hypohidrotic ectodermal dysplasia with anodontia : case report.
J Clin Pediatr Dent 2002;**27**(1):7-12.
- 72. PATEL AB et ATHAVALE AM.**
Cleidocranial dysplasia.
Indian Pediatr 2004;**41**(6):622-623.
- 73. PIETTE E et GOLDBERG M.**
La dent normale et pathologique . 1^e ed.
Bruxelles : De Boeck Université, 2001.
- 74. PIETTE E et REYCHLER H.**
Traité de pathologies buccales et maxillo-faciales.
Bruxelles : De Boeck Université, 1991.
- 75. PINDBORG JJ.**
Atlas des maladies de la muqueuse buccale.
Paris : Masson, 1995.
- 76. POIARES B I.**
Hereditary gingival fibromatosis : a case report.
J Clin Periodontol 2002;**29**(9):871.
- 77. POPE FM, KOMOROWSKA A, LEE KW, et coll.**
Ehlers Danlos syndrome with novel dental features.
J Oral Pathol Med 1992;**21**:418.
- 78. POUEZAT JA.**
Syllabus d'odontologie préventive et conservatrice. Tome 1.
Nantes : Université de Nantes, 1999-2000.
- 79. POUEZAT JA.**
Syllabus d'odontologie préventive et conservatrice. Tome 3.
Nantes : Université de Nantes, 2000-2001.
- 80. PETROPOULOS VC, BALSHI TJ, BALSHI SF et WOLFINGER CJ.**
Treatment of a patient with cleidocranial dysplasia using osseointegrated implants : a patient report.
Int J Oral Maxillofac Implants 2004;**19**(2):282-287.
- 81. RAMER M, STAHL B et BURAKOFF R.**
Hereditary gingival fibromatosis : identification, treatment, control.
J Am Dent Assoc 1996;**127**:493-495.
- 82. RASI HB, HERR BS et SPERER AV.**
Neurofibromatosis of the tongue.
Plast Reconstr Surg 1965;**35**:657.

83. REDOUARI-KHERBAORI L, CROIZET C et LEAUTI-LABREZE C.

Incontinentia Pigmenti.

Encycl Méd Chir (Paris), Dermatologie,98260A10,2003,1.

84. RICCARDI VM.

Von Recklinghausen's neurofibromatosis.

N Engl J 1981;**305**:1617.

85. ROSENBERG D, MARTIN C, CROS L et coll.

La dysplasie ectodermique avec anhydrose.

Concours Med 1975;**97**(7):1052-1055.

86. SACOOR MF et MOTSWALEDI MH.

3 cases of focal dermal hypoplasia (Goltz syndrome).

Clin Exp Dermatol 2005;**30**(1):35-37.

87. SADEGHI EM et WITKOP CG.

Ultrastructural study of hereditary benign intraepithelial dyskeratosis.

Oral Surg 1977;**44**:567.

88. SANS AUTEUR.

Dictionnaire de médecine.

Paris : Flammarion, 1998.

89. SCIUBBA JJ et BROWN AM.

Oral-facial manifestations of Klippel-trenaunay-weber syndrome : report of 2 cases.

Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1977;**43**(2):227-232.

90. SCULLY C.

Orofacial manifestations in tuberous sclerosis.

Oral Surg 1977;**44**:706.

91. SERRANO-MARTINEZ, BAGAN, SILVESTRE et VIGNER.

Oral lesions in recessive dystrophic epidermolysis bullosa.

Oral Dis 2003;**9**:264-268.

92. SHAPIRO SD, ABRAMOVITCH K, VAN DIS ML et coll.

Neurofibromatosis : oral and radiographic manifestations.

Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1984;**58**:493-498.

93. SHARMA RC et MAHAJAN V.

Kindler syndrome.

Int J Dermatol 2003;**42**(9):727-732.

94. SHOVLIN CL et LETARTE M.

Hereditary hemorrhagic telangiectasia and pulmonary arteriovenous malformations : issues in clinical management and review of pathogenic mechanisms.

Thorax 1999;**54**:714-729.

95. SILVA, CRUZ, ABOU-ID et coll.

Clinical evaluation of patients epidermolysis bullosa. Review of the literature and case reports.

Spec Care Dent 2004;**24**(1):22-27.

96. STEINER M, GOULD AR, GRAVES SM et KUERSCHNER TW.

Klippel-Trenaunay-Weber syndrome.

Oral Surg 1987;**63**:208.

97. SWART JGN, LEKKAS C et ALLARD RBH.

Oral manifestations in Cowden's syndrome.

Oral Surg 1985;**59**:264.

98. SZPIRGLAS H et BEN SLAMA L.

Pathologie de la muqueuse buccale.

Paris : Elsevier, 1999.

99. TAKENOSHITA Y, KUBO S, TAKEUCHI T et IIDA M.

Oral and facial lesions in Cowden's disease : report of 2 cases and review of the literature.

J Oral Maxillofac Surg 1993;**51**(6):682-687.

100. THOMAS C.

Papillon-Lefèvre syndrome.

Periodontol 2000;**6**:88-100.

101. THOMAS NH et THOMAS C.

Familial benign pemphigus (Hailey-Hailey disease).

e medicine. Specialties. Dermatology. Bullous Diseases, 2002.

<http://www.emedecine.com>

102. TINANOFF N, TEMPROP et MADERAZO EG.

Dental treatment of Papillon-Lefevre syndrome : 15-year follow-up.

J Clin Periodontol 1995;**22**:609-612.

103. TOURE G.

Contribution of maxillofacial signs in the diagnosis of Gardner syndrome.

Rev Stomatol Chir Maxillofac 2004;**105**(3):177-181.

104. VERPLANCKE P, DRIESSEN L, WYNANTS P et NAEYAERT JM.

The schöpf- schultz-passarge syndrome.

Dermatology 1998;**196**:463-466.

105. WALD C et DINER H.

Dyskeratosis congenita with associated periodontal disease.

Oral Surg 1974;**37**:736.

106. WANNENMACHER MF et FORCK G.

Mundschleimhautveränderungen beim Sturge-Weber syndrome.

Dtsch Zahnärztl 1970;**25**:1030.

107. WELBURY TA et WELBURY RR.

Incontinentia Pigmenti (Block-Sulzberger syndrome) : report of case.
J Dent Child 1999;**66**:213-215.

108. WITKOP CJ, SHENKLE CH, GRAHAM JB, et coll.

Hereditary benign intraepithelial dyskeratosis. Oral manifestations and hereditary transmission.
Arch Pathol 1960;**70**:696.

109. WHITING DA.

Naegeli's reticular pigmented dermatosis.
Br J Dermatol 1971;**85**:71-73.

110. YAYUZYILMAZ E, YAMALIK N, ERATALAY K et ATAKAN N.

Oral-dental findings in a case of Maffucci's syndrome.
J Periodontol 1993;**64**(7):673-677.

BIGOT (Coralie).- **Les manifestations bucco-dentaires des dermatoses génétiques chez les enfants.**- 83f.; ill.; 30 cm.-

(Thèse : Chir. Dent.; Nantes ; 2005)

RESUME :

Les maladies dermatologiques génétiques (génodermatoses) sont rares et de diagnostic difficile. Le but de cette thèse est de réaliser une description des manifestations bucco-dentaires de ces dermatoses, afin d'aider les chirurgiens-dentistes et les dermatologues à résoudre les problèmes diagnostiques auxquels ils peuvent être confrontés dans leur pratique quotidienne.

Pour chaque dermatose, nous décrivons son mode de transmission génétique, ses manifestations dermatologiques et bucco-dentaires, ainsi que des conséquences pratiques pour la prise en charge de ces patients.

Ces dermatoses sont classées en fonction de leurs manifestations bucco-dentaires. Celles-ci comprennent des anomalies de nombre, de

RUBRIQUE DE CLASSEMENT : PEDODONTIE
PATHOLOGIE BUCCALE ET PERI-BUCCALE

MOTS CLES : Dermatoses Malformations
Génétique Dents
Parodontopathie Muqueuse buccale

MeSH : Skin diseases Abnormalities
Genetic Tooth
Periodontal disease Mouth mucosa

JURY :

Président : Madame le Professeur C. FRAYSSE
Assesseurs : Monsieur le Professeur A. DANIEL
Monsieur le Docteur S. BARBAROT

Directeur : Madame le Docteur S. DAJEAN-TRUTAUD

ADRESSE DE L'AUTEUR :

BIGOT Coralie 3, Rue Clémence Isaure
31000 TOULOUSE