

Dis ah, je te dirai qui tu es!

2

Sylvie Nadeau

Monsieur Bernier, 54 ans, souffre depuis deux mois d'une sécheresse buccale importante, de saignements au niveau des gencives et d'halitose. Que cherchez-vous chez ce patient ?

LA CAVITÉ BUCCALE reflète de beaucoup l'état général du corps. C'est pourquoi plusieurs maladies multisystémiques peuvent se manifester d'abord seulement par des signes cliniques et des lésions de la muqueuse buccale. Savoir les reconnaître est fort important pour diagnostiquer rapidement une maladie potentiellement mortelle ou pour en empêcher la dissémination. Mais quelles sont ces maladies qui entraînent des changements au niveau de la cavité buccale? (tableau 1)

Tableau 1

Maladies générales avec manifestations buccales

- Les maladies hématologiques
- Les maladies auto-immunes
- Certaines maladies pulmonaires
- Les déséquilibres endocriniens
- Les maladies métaboliques
- Les troubles gastro-intestinaux
- Les cancers
- Les maladies dermatologiques

1. Quelle est la bonne façon d'évaluer les lésions de la cavité buccale ?

L'inspection minutieuse de toute la muqueuse de la cavité buccale doit se faire à l'aide d'une lumière. Il faut ensuite vérifier l'état des dents et des espaces parodontaux. Les examens complémentaires appropriés (analyses sanguines et autres) dépendent de notre degré de présomption diagnostique. Au besoin, on peut orienter le patient en spécialité afin de compléter la prise en charge, notamment les biopsies et certains traitements.

La D^{re} Sylvie Nadeau, otorhinolaryngologiste et chirurgienne cervicofaciale, exerce au Centre hospitalier universitaire de Québec. Elle est chargée de cours au Département d'ORL de l'Université Laval.

2. Quels sont les signes cliniques d'anémie ?

Tout dépend d'abord du type d'anémie. L'anémie ferriprive peut s'exprimer entre autres par une glossite atrophique avec dépapillation (*photo 1*)¹, une chéilite angulaire, qui est en fait une infection à *Candida* des commissures des lèvres, une pâleur des muqueuses et une atrophie généralisée de la muqueuse buccale¹.

L'anémie mégalo-blastique par manque de vitamine B₁₂ peut causer une sensation de brûlure au niveau de la langue, mais aussi de toute la muqueuse buccale. Souvent, la langue prend une allure rouge framboise sur sa face dorsale de la langue ou prend des rougeurs focales.

L'anémie ferriprive peut s'exprimer entre autres par une glossite atrophique avec dépapillation, une chéilite angulaire, qui est en fait une infection à *Candida* des commissures des lèvres, une pâleur des muqueuses et une atrophie généralisée de la muqueuse buccale.

Repère



Photo 1. Dépapillation de la face dorsale de la langue chez un patient atteint d'anémie ferriprive

Source : Islam NM, Bhattacharyya I, Cohen DM. Common oral manifestations of systemic disease. *Otolaryngol Clin North Am* 2011 ; 44 (1) : 161-82. Reproduction autorisée.

3. Quels autres troubles hématologiques peuvent engendrer des manifestations générales ?

Les premiers symptômes d'une leucémie sont parfois un saignement et une augmentation diffuse du volume des gencives par infiltration des cellules tumorales (*tableau II*). Les cellules leucémiques peuvent aussi infiltrer les tissus de façon focale et causer une masse ressemblant à une tumeur, nommée sarcome granulocytaire (*photo 2*)¹. Des pétéchies apparaissent aussi parfois sur le palais. Il ne faut pas oublier qu'il s'agit d'un état provoquant une baisse de l'immunité, ce qui amène diverses manifestations causées par *Candida* ainsi qu'une réactivation du virus de l'herpès².

Beaucoup plus rare, l'histiocytose à cellules de Langerhans (histiocytose X) peut se déclarer par des ulcérations irrégulières sur le palais dur, mais aussi par une inflammation diffuse des gencives avec ou sans nécrose, par des nodules et par des ecchymoses. L'os mandibulaire ou maxillaire sous-jacent peut être atteint et causer des fractures ou des déplacements importants des dents.

Tableau II

Inflammation et saignement parodontaux : diagnostic différentiel²

- ⊗ Diabète
- ⊗ Leucémie
- ⊗ Infection à VIH
- ⊗ Thrombocytopénie



Photo 2. Sarcome granulocytaire sur la muqueuse maxillaire postérieure gauche

Source : Islam NM, Bhattacharyya I, Cohen DM. Common oral manifestations of systemic disease. *Otolaryngol Clin North Am* 2011 ; 44 (1) : 161-82. Reproduction autorisée.

Enfin, le myélome multiple dans sa forme tardive peut envahir l'os mandibulaire, créant une asymétrie faciale et un gonflement de la mâchoire. S'il s'agit du seul emplacement anatomique touché par la maladie, nous parlons alors d'un plasmocytome¹. Dans un cas comme dans l'autre, des dépôts d'amyloïde peuvent infiltrer la langue et causer une macroglossie.

4. Quel syndrome associe sécheresse buccale et oculaire et manifestations buccales ?

Le syndrome de Sjögren est généralement une atteinte auto-immune touchant les femmes de plus de 50 ans. Le ratio hommes-femmes est de 1 pour 9. La forme primaire montre un syndrome sec, en plus d'une

Les premiers symptômes d'une leucémie sont parfois un saignement et une augmentation diffuse du volume des gencives par infiltration des cellules tumorales.

Repère



Photo 3. Apparence faciale figée chez une femme atteinte de sclérodémie

Source : Islam NM, Bhattacharyya I, Cohen DM. Common oral manifestations of systemic disease. *Otolaryngol Clin North Am* 2011 ; 44 (1) : 161-82. Reproduction autorisée.

augmentation diffuse du volume des parotides. La forme secondaire est fréquemment associée à d'autres maladies auto-immunes, comme la polyarthrite rhumatoïde et le lupus. Les manifestations buccales (ulcérations, parodontopathies et candidoses récidivantes) sont habituellement liées au manque de salive. On observe souvent une muqueuse sèche et érythémateuse ainsi qu'une atrophie des papilles. Un suivi est important, car le risque de lymphome est quarante fois plus élevé chez ces patients¹.

5. Quelle autre maladie auto-immune peut être associée à une sécheresse buccale ?

La sclérodémie est une autre maladie auto-immune aux manifestations buccales, caractérisée par un dépôt excessif de collagène dans les tissus³. Elle peut toucher plusieurs appareils et systèmes (peau, poumons, tractus gastro-intestinal, cœur et reins) ou seulement la peau. Les femmes sont davantage atteintes que les hommes, dans une proportion de 5 pour 1. La maladie se déclare le plus souvent entre 40 et 50 ans. Les patients affichent un faciès figé comme s'ils portaient un masque (*photo 3*)¹, ont les lèvres pincées (microstomie) et présentent une sécheresse buccale notable. La langue et le palais sont lisses en raison des importants dépôts de collagène. La sclérose des ligaments alvéolodentaires est aussi responsable d'un élargissement de l'espace parodontal⁴.



Photo 4. Lupus érythémateux disséminé : lésion palatine érythémateuse

Source : Chi AC, Neville BW, Krayner JW et coll. Oral manifestations of systemic disease. *Am Fam Physician* 2010 ; 82 (11) : 1381-8. Reproduction autorisée.

Le diagnostic est souvent long et difficile à établir. Une biopsie cutanée révélera un dépôt anormal de collagène ainsi qu'un épaissement de la paroi des vaisseaux et des globules blancs entourant ces derniers³. Ensuite, des examens pour chacun des appareils et des systèmes sont de mise selon les symptômes du patient (œsophagoscopie, tomographie thoracique, ECG, échographie cardiaque et épreuves de fonction respiratoire). Comme pour certaines autres maladies auto-immunes, un traitement à base de cortisone et d'immunosuppresseurs permettra de diminuer les signes et symptômes et d'enrayer l'inflammation. Néanmoins, il n'existe encore aucun traitement curatif.

6. Quelles sont les manifestations buccales de la polyarthrite rhumatoïde ?

En plus d'une atteinte des articulations temporo-mandibulaires, la polyarthrite rhumatoïde peut provoquer des ulcérations buccales lorsqu'elle est associée à une neutropénie et à une splénomégalie (syndrome de Felty).

7. Quel trouble du collagène cause le plus souvent des lésions buccales ?

Les ulcérations buccales constituent le quatrième critère diagnostique du lupus érythémateux disséminé⁵. Des lésions buccales sont notées dans de 5 % à 25 % des cas. Il s'agit d'ulcérations superficielles et non douloureuses, à bords érythémateux mal définis, donc bien distinctes des aphtes (*photo 4*)². Elles peuvent s'étendre sur la totalité de la muqueuse. Dans le lupus cutané chronique, ou discoïde, les lésions



Photo 5. Hyperplasie gingivale salivaire de la granulomatose de Wegener

Source : Islam NM, Bhattacharyya I, Cohen DM. Common oral manifestations of systemic disease. *Otolaryngol Clin North Am* 2011 ; 44 (1) : 161-82. Reproduction autorisée.

buccales peuvent ressembler au lichen plan érosif avec des stries radiées^{1,2}. Les lésions sont semblables tant du point de vue clinique que histologique. L'atteinte cutanée va donc permettre de différencier les deux entités.

8. Quelle vascularite auto-immune est le plus souvent associée à des manifestations pulmonaires et de la sphère ORL ?

La granulomatose de Wegener, bien entendu, est la vascularite auto-immune la plus souvent associée à des manifestations pulmonaires et de la sphère ORL. Les manifestations buccales constituent maintenant un signe reconnu, l'hyperplasie gingivale papillaire (*strawberry gingivitis*) en étant un signe pathognomonique (*photo 5*)¹. Cette dernière est importante à noter, car elle signale souvent la survenue d'une atteinte rénale. Une biopsie est nécessaire afin d'établir le diagnostic, même si la présence d'anticorps C-ANCA ayant une spécificité pour l'antiprotéinase 3 est un argument de poids en faveur de la maladie³.

Une autre granulomatose généralisée, la sarcoïdose, peut aussi donner lieu à des nodules siégeant au niveau de la langue, des lèvres, du palais, de la mandibule et du maxillaire (*photo 6*)⁶. Dans certains cas, les lésions peuvent être hyperkératosiques et violettes ou brun-rouge. Les lésions buccales de cette maladie peuvent en être les premières manifestations cliniques.



Photo 6. Sarcoïdose par voie orale avec de multiples nodules à base blanchâtre sur le palais dur

Source : Bouaziz A, Le Scanff J, Chapelon-Abriç C et coll. Oral involvement in sarcoidosis: report of 12 cases. *QJM* 2012 ; 105 (8) : 755-67. Reproduction autorisée.

Les biopsies vont alors révéler des granulomes non caséux, mais qui ne sont pas spécifiques et qui sont présents dans d'autres maladies. Il s'agit ici en fait d'un diagnostic d'exclusion.

9. Syndrome de Heerfordt : sauriez-vous le repérer ?

Manifestation rare mais classique de la sarcoïdose, le syndrome de Heerfordt consiste en l'association d'une uvéite, d'une parotidite fébrile et d'une paralysie faciale périphérique.

10. Qu'est-ce qui provoque les lésions buccales liées au diabète ?

Une glycémie non maîtrisée est le facteur le plus important lié à l'apparition de lésions buccales chez les diabétiques. Il existe une forte association entre le diabète et les maladies parodontales. L'hyperplasie de la gencive attachée et les saignements gingivaux sont fréquents (*photo 7*)². La gencive attachée est celle qui est fortement adhérente à l'os alvéolaire sous-jacent,

Une glycémie non maîtrisée est le facteur le plus important lié à l'apparition de lésions buccales chez les diabétiques. Il existe une forte association entre le diabète et les maladies parodontales. L'hyperplasie de la gencive attachée et les saignements gingivaux sont fréquents.



Photo 7. Gingivite avec hyperhémie et œdème

Source : Chi AC, Neville BW, Krayner JW et coll. Oral manifestations of systemic disease. *Am Fam Physician* 2010; 82 (11) : 1381-8. Reproduction autorisée.



Photo 9. Augmentation de la pigmentation de la muqueuse buccale chez un patient atteint de la maladie d'Addison

Source : Chi AC, Neville BW, Krayner JW et coll. Oral manifestations of systemic disease. *Am Fam Physician* 2010; 82 (11) : 1381-8. Reproduction autorisée.



Photo 8. Macroglossie chez une patiente souffrant d'hypothyroïdie

Source : Burman KD, McKinley-Grant L. Dermatologic aspects of thyroid disease. *Clin Dermatol* 2006; 24 (4) : 247-55. Reproduction autorisée.

comparativement à la gencive libre ou marginale qui se trouve à environ 1 mm près des dents à la jonction gingivodentaire. Les infections à *Candida* sont fréquentes et prennent surtout la forme d'une atrophie papillaire centrale de la face dorsale de la langue chez 30 % des patients¹. Le flot salivaire est, entre autre, diminué. Des problèmes tels que la dysgueusie et une sensation de brûlure diffuse de la cavité buccale sont aussi signalés et pourraient refléter une neuropathie périphérique^{1,8}.

11. Quelle manifestation buccale est la plus fréquente dans les dysthyroïdies ?

La macroglossie, résultant du dépôt de glycosaminoglycanes (*photo 8*)⁷, représente la manifestation la plus fréquente des dysthyroïdies.

12. De quelle façon se manifeste typiquement la maladie d'Addison ?

La maladie d'Addison, ou insuffisance surrénalienne primaire, se manifeste par une augmentation de la pigmentation de la peau et des muqueuses. Souvent, la pigmentation de la muqueuse buccale précède l'atteinte cutanée⁸ (*photo 9*)².

13. Quel groupe de maladies métaboliques se manifeste souvent par une macroglossie ?

Les mucopolysaccharidoses, d'origine génétique avec un mode de transmission récessif, sont caractérisées par un manque d'enzymes nécessaires au traitement des glycosaminoglycanes. Elles entraînent une accumulation de ces derniers dans les tissus, causant entre autres une macroglossie⁸.

14. Une stomatite aphteuse (tableau III) peut être présente dans plusieurs maladies d'origine gastro-intestinale. Lesquelles ?

La stomatite aphteuse se retrouve dans la maladie de Crohn, la colite ulcéreuse, l'entéropathie au gluten (maladie coéliqua) et la maladie de Behçet. Cette dernière doit être envisagée lorsqu'il y a une combinaison d'aphtes buccaux, d'ulcères génitaux et d'arthrite. En plus des aphtes, la maladie de Crohn entraîne aussi des nodules, une apparence en pavé de la muqueuse

Tableau III

Stomatite aphteuse : diagnostic différentiel

- Maladie de Crohn
- Colite ulcéreuse
- Entéropathie au gluten (maladie cœliaque)
- Maladie de Behçet

buccale et des ulcères profonds granulomateux douloureux. Ces lésions disparaissent habituellement lors du traitement de la maladie intestinale. Les ulcères persistent parfois et peuvent alors nécessiter des corticostéroïdes topiques ou une injection locale de triamcinolone².

15. Et qu'entend-on par pyostomatite végétante ?

La pyostomatite végétante est une maladie rare qui constitue la manifestation buccale d'une maladie inflammatoire de l'intestin. La muqueuse érythémateuse affiche des pustules serpentineuses jaunâtres, linéaires et surélevées^{1,2}. Le plus souvent, ces lésions siègent sur la muqueuse labiale, vestibulaire et buccale, mais aussi sur la face ventrale de la langue et le palais mou (photo 10)¹.

16. Quelles carences vitaminiques doit-on soupçonner en présence d'affections buccales ?

Plusieurs autres maladies intestinales causant une malabsorption de vitamines et de nutriments essentiels peuvent être à l'origine d'affections buccales. La carence en vitamine A peut entraîner des changements dyskératosiques des muqueuses, des chéilites angulaires ainsi que des défauts de la dentine et de l'émail des dents⁸. La déficience en riboflavine (vitamine B₂) est souvent associée à des sensations de brûlure diffuses dans la bouche. Les carences en folates et en vitamine B₁₂ peuvent provoquer des aphtes récurrents. Le scorbut (carence en vitamine C) est associé à des hémorragies périfolliculaires et à des pétéchies dans la bouche attribuables à une atteinte de l'intégrité vasculaire⁸. La carence en vitamine D provoque une malabsorption du calcium, entraînant une ostéopénie mandibulaire et une hypoplasie de l'émail dentaire. Un manque de vitamine K mène à une diathèse hémorragique avec de fréquentes bulles hémorragiques



Photo 10. Pyostomatite végétante

Source : Islam NM, Bhattacharyya I, Cohen DM. Common oral manifestations of systemic disease. *Otolaryngol Clin North Am* 2011 ; 44 (1) : 161-82. Reproduction autorisée.

dans la cavité buccale. Toutes ces carences sont mesurables et peuvent être promptement traitées, ce qui élimine par le fait même ces manifestations cliniques.

Lorsque votre patient se plaint de sensations de brûlure dans la bouche (*burning mouth syndrome*) ou de changements au niveau du goût, n'oubliez pas de doser d'abord le fer, les folates, le zinc et la vitamine B₁₂ afin d'éliminer un problème facilement traitable⁸. Pour connaître les causes d'une douleur buccale chronique et le bilan à faire en présence de stomatodynie, consultez l'article du D^r Jean-Philippe Vézina intitulé : « Quand sourire rime avec souffrir », dans ce numéro.

17. Quelles sont les manifestations buccales liées aux changements hormonaux ?

La gingivite touche 66 % des femmes enceintes⁸. Il s'agit en fait d'une hyperplasie et d'un érythème de la gencive et des tissus interproximaux. Cette hyperplasie peut entraîner un granulome pyogénique, communément appelé *épulis de grossesse*. Le traitement est chirurgical.

Des changements de la cavité buccale, tels que des réactivations du virus de l'herpès, des aphtes, de l'œdème et un érythème des gencives, sont aussi souvent présents au cours du cycle menstruel⁸.

18. À quelle maladie faut-il penser en présence d'érosions de l'émail des dents chez une adolescente ?

Lorsqu'il y a une érosion de l'émail des dents chez une adolescente, il faut bien sûr envisager la possibi-

lité d'anorexie mentale, mais aussi de boulimie. Des chéilites angulaires et des caries dentaires peuvent accompagner ces érosions ainsi que des signes de traumatismes tissulaires de la muqueuse de la cavité buccale et du pharynx (photo 11)².

À noter que le reflux gastro-œsophagien se manifeste parfois par une érosion de l'émail dentaire et, à un degré moindre, par une inflammation diffuse des muqueuses de la cavité buccale causée par l'acide⁸. Une sécheresse de la bouche, une sensation de brûlure ainsi qu'une halitose font aussi partie des symptômes.

19. Où se situent le plus souvent les métastases dans la région de la cavité buccale ?

Les métastases sont très rares dans la cavité buccale (moins de 1 % des cancers). Les gencives en constituent le premier foyer¹. Les dents avoisinantes peuvent être mobiles en raison de la destruction osseuse engendrée par la tumeur. Le cancer du poumon est le plus susceptible de se métastaser à cet endroit tandis que celui du sein peut se jeter dans les os des mâchoires⁵.

20. Quelles affections dermatologiques peuvent associer lésions buccales et cutanées ?

Le lichen plan, le pemphigus vulgaire et le pemphigoïde des membranes muqueuses peuvent tous les trois combiner des lésions buccales et cutanées. Le lichen plan, un trouble auto-immun chronique, existe sous diverses formes (plaques, bulles, forme réticulaire ou atrophique). Les lésions sont plus fréquentes sur la muqueuse buccale, les gencives et la langue, mais peuvent aussi atteindre le palais et les lèvres. Une biopsie est nécessaire pour poser le diagnostic. Un traitement à base de corticostéroïdes topiques ou généraux est de mise. Un suivi s'impose, car ces lésions ont un potentiel de transformation maligne.

21. Quelles maladies donnent des bulles au niveau de la muqueuse buccale ?

Le pemphigus vulgaire et le pemphigoïde des membranes muqueuses, deux maladies auto-immunes, entraînent la formation de bulles sur la muqueuse buccale. Le pemphigus est causé par des anticorps antidesmogleïne 3 provoquant une acantholyse cellulaire qui atteint la peau ainsi que les muqueuses buccales et ocu-



Photo 11. Érosion de l'émail dentaire

Source : Chi AC, Neville BW, Krayner JW et coll. Oral manifestations of systemic disease. *Am Fam Physician* 2010; 82 (11) : 1381-8. Reproduction autorisée.

lares. Il s'agit de lésions bulleuses qui se rompent et laissent des ulcérations douloureuses par la suite.

22. Comment poser un diagnostic de pemphigus ?

Si une pression est appliquée sur une muqueuse saine, une nouvelle lésion bulleuse apparaît. C'est ce qu'on appelle le signe de Nikolsky. Par contre, l'immunofluorescence et l'histopathologie sont essentielles au diagnostic. Un traitement à base de corticostéroïdes et d'immunodépresseurs empêche les lésions de s'étendre vers l'œsophage et évite les infections récidivantes.

Enfin, le pemphigoïde des membranes muqueuses cause aussi des lésions bulleuses qui laissent des ulcérations pseudomembraneuses, surtout sur les gencives. Toutefois, une atteinte de la cornée est possible et peut entraîner la cécité. Des immunodépresseurs permettent d'enrayer les lésions.

Après une anamnèse et un examen physique, Monsieur Bernier a passé un bilan de santé. Vous avez vite découvert une glycémie anormale révélant un diabète de type 2. Une bonne maîtrise de son diabète réduira les risques d'infections de la cavité buccale et de maladies parodontales.

Voilà comment, à partir de symptômes et de signes limités à la cavité buccale, on peut diagnostiquer et traiter une panoplie de maladies à répercussions générales importantes. 📞

Date de réception : le 24 juillet 2012

Date d'acceptation : le 24 août 2012

La D^{re} Sylvie Nadeau n'a déclaré aucun intérêt conflictuel.

Bibliographie

1. Islam NM, Bhattacharyya I, Cohen DM. Common oral manifestations of systemic disease. *Otolaryngol Clin North Am* 2011; 44 (1) : 161-82.
2. Chi AC, Neville BW, Krayner JW et coll. Oral manifestations of systemic disease. *Am Fam Physician* 2010; 82 (11) : 1381-8.
3. Hachulla E. *La sclérodémie*. Encyclopédie Orphanet Grand Public; 2007. Site Internet : www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Sclerodermie-FRfr:Pub39.pdf (Date de consultation : le 26 juillet 2012).
4. Rout PG, Hamburger J, Potts AJ. Orofacial radiological manifestations of systemic sclerosis. *Dentomaxillofac Radiol* 1996; 25 (4) : 193-6.
5. Hüttenberger B, Vallant L. Manifestations buccales des maladies systémiques. Dans : Beauvillain de Montreuil C, Tessier MH, Billet J, rédacteurs. *Pathologie bénigne de la muqueuse buccale*. Paris : Elsevier Masson ; 2009. p. 333-40.
6. Bouaziz A, Le Scanff J, Chapelon-Abrie C et coll. Oral involvement in sarcoidosis: report of 12 cases. *QJM* 2012; 105 (8) : 755-67.
7. Burman KD, McKinley-Grant L. Dermatologic aspects of thyroid disease. *Clin Dermatol* 2006; 24 (4) : 247-55.
8. Ship JA, Ghezzi E. Oral Manifestations of Systemic Disease. Dans : Cummings CW, Haughey BH, Thomas JR et coll., rédacteurs. *Cummings Otolaryngology-Head and Neck Surgery*. 4^e éd. Baltimore : Elsevier Mosby ; 2005.

Summary

Say Ahh and I'll Tell You Who You Are! The oral cavity reflects patients' general physical condition. That is why several systemic diseases may initially present with lesions of the oral mucous membrane as the only signs. Knowing how to recognize them is very important, as this may increase the chances of a rapid diagnosis of a potentially fatal disease and may prevent it from spreading. Blood disorders, auto-immune disorders, some pulmonary conditions, endocrine disorders, metabolic disorders, gastro-intestinal disorders, neoplasms, and skin disorders may all also manifest through changes in oral lesions. A meticulous and thorough inspection of the oral mucous membrane must be carried out with a light source. The condition of the teeth and periodontal pockets must then be checked. An appropriate investigation (blood and other tests) must follow any suspected diagnosis, and the patient may need a referral in order to complete the workup, including biopsies and specific treatments.