

MANIFESTATIONS BUCCALES DE LA MALADIE DE WEGENER

Rondi P^{1,3}, Bischof M^{1,3}, Vonlaufen-Voumard D¹, Lombardi T², Samson J¹

¹ Division de Stomatologie, Chirurgie Orale et Radiologie Dento-Maxillo-Faciale et

² Laboratoire d'Histopathologie Buccale, Faculté de Médecine, Genève, Suisse

³ Clinique Dentaire de Chauderon, Swiss Dental Clinics Group, Lausanne, Suisse

INTRODUCTION

La maladie de Wegener (MW) est une vascularite granulomateuse rare, d'étiologie inconnue, probablement multifactorielle, intéressant les vaisseaux de petit et moyen calibre. Elle touche essentiellement les adultes d'âge moyen (20 cas/million d'habitants), légèrement plus les hommes (3M/5F). Elle se traduit classiquement par des lésions des voies aériennes supérieures, des poumons et des reins. En pratique, de nombreux tissus ou organes peuvent être atteints. Les manifestations stomatologiques, rares, comportent trois types de lésions : des ulcérations douloureuses ou non, des hyperplasies gingivales papillaires d'aspect pathognomonique et une atteinte des glandes salivaires. L'aspect histologique, variable, comporte trois éléments essentiels: granulomes inflammatoires, vascularite et nécrose ischémique. Sans traitement, le taux de mortalité de la MW est élevé (82% dans une série). Avec un traitement combinant corticoïdes (6-12 mois) et cyclophosphamide (12-24 mois), on obtient en général une nette régression des manifestations.

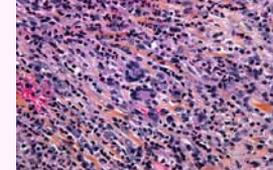
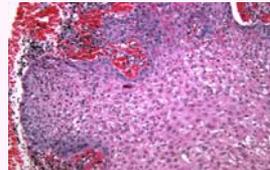
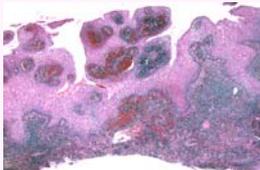
CAS CLINIQUE



Une femme de 44 ans, non fumeuse, consulte en janvier 2001 dans la Division de Stomatologie et Chirurgie Orale pour des lésions gingivales évoluant depuis 5 semaines. Elles sont constituées par des lésions tumorales, rouge foncé et par endroits rouge violacé, d'aspect framboisé, non douloureuses, siégeant sur la fibromuqueuse gingivale dans les régions canines (inférieures des deux cotés et supérieure gauche), qui saignent lors du brossage des dents. Les lésions débordent sur la muqueuse libre du plancher buccal et du palais.



L'examen histopathologique montre un épithélium hyperplasique avec des crêtes épithéliales acanthosiques. Le chorion contient un infiltrat inflammatoire très dense, polymorphe, composé de lymphocytes, de plasmocytes, et de polynucléaires neutrophiles avec des nombreux polynucléaires éosinophiles et quelques rares cellules géantes multinucléées. Cet aspect histopathologique fait évoquer une MW mais, en l'absence d'autres manifestations, le médecin traitant n'encourage pas la patiente à effectuer des investigations complémentaires.



En avril 2002, la patiente développe une épisclérite nodulaire bilatérale, que l'ophtalmologue attribue à la MW. Le taux des c-ANCA (AntiNeutrophil Cytoplasmic Antibodies) s'élève à 43 U (norme < 20 U). Un traitement associant corticothérapie systémique et topique est prescrit. Un mois plus tard, la patiente présente des douleurs articulaires (chevilles, genoux, épaules, coudes, mains), une obstruction nasale, des érosions buccales associées à une perte pondérale, une sudation nocturne et des épisodes fébriles. Les examens de laboratoire confirment l'évolution de la MW : syndrome inflammatoire (VS à 70 mm.h⁻¹, CRP à 137 mg.l⁻¹), créatininémie à 83 μmol.l⁻¹ et présence de centaines d'hématies par champ lors de l'examen du sédiment urinaire. Après la prescription de prednisone (60 mg.j⁻¹ initialement, puis à doses dégressives) et de cyclophosphamide (100 mg.j⁻¹ / 150 mg.j⁻¹ en alternance), on observe une régression des symptômes et du syndrome inflammatoire. À partir d'avril 2004, le traitement d'entretien (prednisone 5 mg.j⁻¹ et azathioprine 150 mg.j⁻¹) permet d'obtenir une phase de rémission prolongée.

AUTRES MANIFESTATIONS



Ulcération ischémique aphtoïde
D'apparition récente



Ulcération ischémique cratériforme
en voie de cicatrisation



Tumefaction inflammatoire (pulpite)
d'une extrémité digitale

CONCLUSION

Après avoir été longtemps méconnues, les manifestations stomatologiques de la MW sont maintenant bien décrites. Elles semblent relativement fréquentes, mais elles sont souvent au second plan et rarement à l'origine de la découverte de la maladie. Elles peuvent comporter des lésions tumorales gingivales dont l'aspect clinique et histopathologique est pathognomonique de la MW. Ces lésions précèdent parfois de plusieurs mois l'apparition des lésions systémiques habituelles.