

Jacky Samson,
Marc El Hage,
Tommaso Lombardi

Division de Stomatologie et Chirurgie orale,
Rue Barthélémy-Menn 19, 1205 Genève, Suisse
jacky.samson@unige.ch

Des fraises ou des framboises ?

Une patiente de 44 ans, sans antécédents médico-chirurgicaux, vient consulter pour des lésions gingivales évoluant depuis 5 semaines. Elles sont constituées principalement par quatre lésions tumorales hémisphériques, rouge vif avec quelques plages rouge foncé, d'aspect framboisé, très vascularisées, friables, siégeant sur la fibromuqueuse gingivale vestibulaire, dans les régions canines (l'iconographie montre que l'aspect clinique de la même lésion diffère à 3 semaines d'intervalle, en dehors de tout traitement ; en haut, aspect lors de la consultation initiale). Elles débordent un peu sur la gencive libre et sur la fibromuqueuse gingivale linguale ou palatine ; il existe également une atteinte discrète sur quelques papilles interdentaires.

L'examen histopathologique montre un épithélium d'architecture irrégulière, focalement hyperplasique, avec un aspect papillaire et des crêtes épithéliales acanthosiques qui pénètrent en profondeur jusqu'à la limite inférieure du prélèvement. Sur toute la hauteur de l'épithélium, il existe une discrète spongiose et une exocytose constituée par des polynucléaires, se collectant dans de petites cavités. Le chorion sous-jacent comporte un infiltrat inflammatoire très dense, composé de lymphocytes, de plasmocytes, de polynucléaires neutrophiles et de polynucléaires éosinophiles. Par endroits, on observe des nappes d'hématies extravasées (qui donnent les plages rouge foncé) ainsi que quelques rares cellules géantes multinucléées de type cellules de Langhans.

L'aspect clinique et histologique font évoquer une maladie de Wegener. En l'absence d'autres manifestations, le médecin traitant n'effectue aucune investigation complémentaire. Quinze mois plus tard, la patiente développe une épisclérite nodulaire bilatérale que l'ophtalmologue rattache à la maladie



de Wegener. Une corticothérapie locale et générale (prednisone 20 mg.j^{-1}) est instaurée. Un mois plus tard, la patiente présente des douleurs articulaires symétriques, touchant les grosses articulations et les mains. Elle se plaint également d'une obstruction nasale, d'«aptes», des sueurs nocturnes, d'épisodes fébriles et d'une perte pondérale. Dans le bilan biologique on note les éléments suivants : une VS à 70 mm à la 1^{ère} heure, une CRP à 137 mg.L^{-1} , une créatininémie à $83 \mu\text{mol.L}^{-1}$, un taux de c-ANCA à 43 U (normale $< 20 \text{ U}$) et, à l'examen du sédiment urinaire, une centaine d'hématies par champ et des cylindres hyalins, granuleux et de type glomérulaire. Avec le traitement prednisone 60 mg.j^{-1} et cyclophosphamide 125 mg.j^{-1} , on observe une régression des symptômes et des lésions buccales. Le remplacement du cyclophosphamide par du méthotrexate ($17,5 \text{ mg.sem}^{-1}$) entraîne une récurrence. Une rémission prolongée est obtenue avec l'association prednisone 5 mg.j^{-1} et azathioprine 150 mg.j^{-1} .

Commentaires

La maladie (ou granulomatose) de Wegener est une vasculite granulomateuse rare, touchant les vaisseaux de petit et moyen calibres qui, classiquement, se traduit par des lésions des voies aériennes supérieures, des poumons et des reins. L'existence de lésions buccales a été longtemps contestée car on considérait qu'elles représentaient l'expression endo-buccale de lésions rhino-pharyngées. Or, cette vasculite peut toucher de nombreux tissus (atteintes articulaires,

cutanées, oculaires, neurologiques, digestives...), y compris ceux de la cavité buccale.

Les manifestations stomatologiques (ulcérations secondaires à une nécrose ischémique, hyperplasie gingivale framboisée localisée et atteinte des glandes salivaires) [1–4] sont maintenant bien décrites mais elles restent encore trop souvent méconnues. L'une d'entre elles, l'hyperplasie gingivale framboisée localisée, a un aspect quasi pathognomonique qui permet, lorsqu'elle constitue la manifestation initiale, de réaliser un diagnostic clinique précoce [2–4] et d'éviter des complications sévères. Les lésions gingivales peuvent rester la seule manifestation pendant plusieurs années. À côté des formes classiques comportant des atteintes multiples, il existe des formes localisées et des formes associées à d'autres affections (syndrome de Sjögren...) dont le diagnostic peut être difficile.

L'aspect histopathologique est variable mais il existe trois éléments essentiels : vasculite, granulomes et nécrose. Le granulome, mal défini, comporte une zone centrale de nécrose non caséuse, entourée par des histiocytes, des lymphocytes et des cellules géantes plurinucléées, ayant parfois une disposition palissadique. Cet infiltrat comporte également des polynucléaires neutrophiles qui peuvent former des micro-abcès ; la présence de polynucléaires éosinophiles et de plasmocytes est inconstante. Le granulome peut intéresser indifféremment les vaisseaux ou les tissus environnants. La vasculite aiguë se traduit par une nécrose touchant la totalité de la paroi des vaisseaux de petit et moyen calibres. Le plus souvent, les lésions buccales comportent une hyperplasie épithéliale, une importante inflammation aiguë et/ou chronique et de très rares cellules géantes multinucléées. Cet aspect est souvent considéré

comme non spécifique, surtout par des pathologues ayant une connaissance limitée de la pathologie buccale.

Les c-ANCA (antineutrophil cytoplasmic antibodies) constituent un bon marqueur diagnostique et biologique de la maladie de Wegener dans la forme généralisée de la maladie (présents dans 90 % des cas) ; leur taux varie en fonction de l'activité de la maladie et de son extension.

Le traitement repose initialement sur les corticoïdes et le cyclophosphamide. Au stade de rémission, la corticothérapie est réduite, voire arrêtée, et le cyclophosphamide remplacé par le méthotrexate, l'azathioprine ou le mycophénolate mofétil. Cependant, les rechutes sont fréquentes et certains patients réfractaires aux traitements.

Références

1. Crean SJ, Adams R, Bennett J. Sublingual gland involvement in systemic Wegener's granulomatosis : a case report. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2002;31:104-6.
2. Knight JM, Hayduc MJ, Summerlin DJ, Mirowsky GW. «Strawberry» gingival hyperplasia. A pathognomonic mucocutaneous finding in Wegener's granulomatosis. *Arch Dermatol* 2000;136:171-3
3. Manchanda Y, Tejasvi T, Handa R, Ramam M. Strawberry gingiva : a distinctive sign in Wegener's granulomatosis. *J Am Acad Dermatol* 2003;49:335-7.
4. Ruokonen H, Helve T, Arola J, Hietanen J, Lindqvist C, Hagstrom J. «Strawberry like» gingivitis being the first sign of Wegener's granulomatosis. *Eur J Intern Med* 2009;20:651-3