

DIU de Dermatologie Pédiatrique

Cours n°23-1

Pathologie buccale de l'enfant

Dr Marie-Hélène TESSIER

Dermatologue, Nantes

Pr Pierre CORRE,

Chirurgien maxillo-facial, CHU Nantes

Introduction

La connaissance de la pathologie buccale de l'enfant par le dermatologue est importante car les lésions observées constituent parfois le premier signe d'une affection générale. Les lésions peuvent être découvertes soit fortuitement par les parents, soit lors d'un examen systématique (notamment chez le nouveau-né), soit lors d'une consultation pour des signes fonctionnels tels que douleur ou gêne à l'alimentation. Il faut savoir identifier les variations physiologiques qui sont souvent à l'origine d'une inquiétude des parents.

1. Examen buccal de l'enfant

Ne pas utiliser l'abaisse-langue : en effet, ce dernier est rapidement reconnu par l'enfant comme déclenchant un réflexe nauséux. Le **miroir dentaire** est très utile pour l'examineur (permettant d'examiner plus facilement la gencive linguale et palatine) et l'enfant car il lui permet de se familiariser avec. **Eclairage frontal** idéalement pour voir sans faire ouvrir grand et longtemps la bouche. Faire tirer la langue, faire dire un « a » tenu. L'enfant étant installé en position semi-assise, sur les genoux d'un parent, après l'avoir mis en confiance, la première étape est l'inspection minutieuse.

Savoir identifier la lésion élémentaire : cette étape peut s'avérer plus difficile que sur la peau car les lésions peuvent rapidement se modifier (par exemple, lésions vésiculeuses laissant place à des érosions).

Savoir faire un examen complet, notamment des dents, des autres muqueuses, des phanères et de l'ensemble du tégument.

S'aider d'examens complémentaires : si un examen radiologique standard peut être contributif (visualisation d'anomalie osseuse ou dentaire), les prélèvements bactériologiques dans la bouche ont peu d'intérêt car la mise en évidence d'un germe ne signifie pas son caractère pathologique. Enfin, il faut savoir pratiquer rapidement une biopsie devant toute lésion chronique sans diagnostic étiologique.

Les diagnostics les plus fréquemment retrouvés chez l'enfant sont présentés en fonction de la lésion élémentaire (lésions blanches, lésions pigmentées, ulcérations, lésions vésiculo-bulleuses, tumeurs).

2. Lésions blanches

2.1. Ligne blanche

Il s'agit d'une variante physiologique. Elle correspond à un relief linéaire horizontal, de couleur légèrement blanche situé à mi-hauteur de la face interne des joues, en regard du plan occlusal (fig. 1).

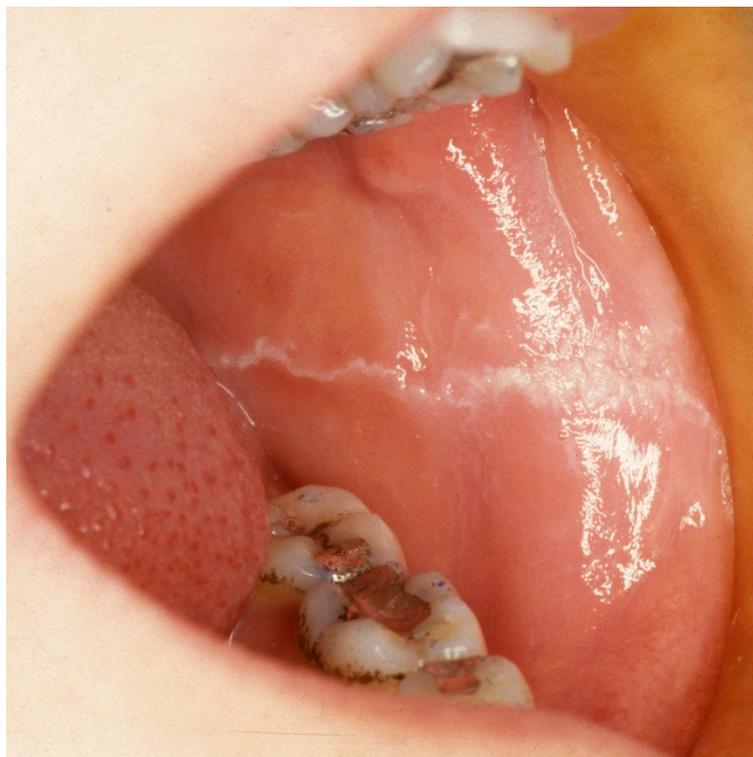


Figure 1. Ligne blanche (coll. Dr Billet)

2.2. Stomatite candidosique

Candida albicans est un hôte saprophyte habituel de la cavité buccale. Un enfant sur trois en est porteur sain. Certains facteurs locaux, généraux (hémopathie, diabète, déficit immunitaire) ou iatrogéniques (antibiothérapie, corticothérapie locale ou générale, traitement immunosuppresseur) peuvent conduire de l'état saprophyte à l'état pathogène.

Le muguet (candidose aiguë pseudomembraneuse) est fréquent chez le nouveau-né, siégeant sur la langue et la face interne des joues, gênant parfois l'alimentation. Le diagnostic est le plus souvent évident (dépôts blancs crémeux adhérents à la muqueuse se détachant à l'abaisse langue et laissant une muqueuse normale ou érythémateuse (fig. 2)) mais peut être confirmé par un prélèvement à condition qu'il retrouve à l'examen direct des levures et des pseudo filaments et de nombreuses colonies en culture. Le traitement repose sur les antifongiques locaux pendant quinze jours. La forme en gel est la plus adaptée pour le nourrisson et le jeune enfant (miconazole).

Chez l'enfant plus grand, il faut s'interroger sur la cause. Une stomatite candidosique peut faire suite à une antibiothérapie à large spectre et prend alors volontiers un aspect plus érythémateux que pseudomembraneux. Elle peut également être secondaire à des corticoïdes inhalés chez le jeune asthmatique d'où l'intérêt du rinçage de la bouche après la prise de ces médicaments.



Figure 2. Stomatite candidosique

La glossite rhomboïde médiane est une plaque décapillée érythémateuse plane ou surélevée, parfois même mamelonnée siégeant à la partie antérieure du V lingual (fig. 3).

Elle correspond probablement à une anomalie congénitale associée à une candidose limitée qui mérite d'être traitée notamment lorsqu'il y a des lésions en regard au palais (piqueté érythémateux (fig. 4) +/- fines pseudo membranes (fig. 5)).



Figure 3. Glossite rhomboïde médiane
(coll. Dr Tessier)



Figure 4. Piqueté érythémateux du palais d'une glossite rhomboïde médiane (coll. Dr Tessier)



Figure 5. Fines pseudo-membranes d'une candidose limitée dans le cadre d'une glossite rhomboïde médiane (coll. Dr Tessier)

L'IL17 (IL17A, IL17F mais aussi IL22) joue un rôle central dans la défense cutané-muqueuse vis-à-vis de *Candida albicans*. La candidose cutané-muqueuse chronique ou récidivante (CCMC) fait partie du tableau clinique de plusieurs déficits immunitaires primitifs (1). Elle est la seule infection majeure dans la polyendocrinopathie auto-immune de type 1 (PEA1), de transmission récessive autosomique, liée à une mutation du gène AIRE (auto-immune regulator). La susceptibilité à la candidose serait liée à la production d'anticorps anti-IL17 et/ou anti-IL22. La candidose orale récurrente et l'hypoplasie de l'émail dentaire sont présentes chez 75 à 100% des patients. La candidose orale est un signe précoce qui apparaît le plus souvent avant 5 ans, sous diverses formes cliniques : muguet, perlèche, candidose orale diffuse, formes hyperplasiques (2). Elle s'accompagne d'un risque de carcinome épidermoïde oral et œsophagien. Les candidoses cutané-muqueuses chroniques « isolées » débutent dans l'enfance chez des individus par ailleurs en bonne santé (chez certains on observe tout de même une susceptibilité à des infections cutanées bactériennes ou virales mais peu sévères et des maladies auto-immunes mais moins sévères que dans le PEA1). Ces CMCC « isolées » sont liées dans la moitié des cas à des mutations « gain de fonction » du gène STAT1 (3).

Par ailleurs 1,7% à 4% des patients psoriasiques traités par biothérapie anti-IL17 développent des candidoses cutané-muqueuses(4).

2.3. Perles et kystes épithéliaux

Les perles épithéliales d'Epstein sont des nodules blancs ou jaunâtres de 1 à 3 mm remplis de kératine siégeant sur la ligne médiane du palais. Ils dérivent probablement de restes épithéliaux inclus le long de la ligne de fusion palatine. Ils sont présents à la naissance et disparaissent en quelques semaines, décapés mécaniquement peu à peu par la succion.

On peut observer des nodules similaires sur la crête alvéolaire maxillaire de certains nouveau-nés et qui correspondent à des kystes développés à partir de débris épithéliaux de la lame dentaire (fig. 5a).



Figure 5a. kyste épithélial de la crête alvéolaire maxillaire (coll. Pr Corre)

2.4. Grains de Fordyce

Ce sont des glandes sébacées hétérotopiques se présentant comme de petits points jaunâtres de 1 à 2 mm, isolés ou groupés en placards. Ils sont fréquemment localisés sur le versant muqueux de la lèvre supérieure et sur la muqueuse jugale en regard des molaires (fig. 6). Asymptomatiques, ils ne nécessitent aucun traitement.



Figure 6. Grains de Fordyce (coll. Dr Billet)

2.5. Papillomes et verrues

Le papillome est une hyperplasie épithéliale qui siège préférentiellement au niveau de la langue, du palais et de la face interne des joues. C'est une formation exophytique, pédiculée souvent unique (fig. 7). Sa surface peut devenir kératinisée et prend alors un aspect blanchâtre. Le papillome peut être associé aux papilloma virus humains (HPV) de type 6 et 11.



Figure 7. Papillome lingual (coll. Dr Tessier)

Les verrues vulgaires buccales sont des petites lésions à la surface rugueuse et à la base sessile dont la transmission peut se faire par auto-inoculation. Elles sont souvent liées à HPV 2 et 4.

Les condylomes acuminés sont souvent associés à HPV 6 et 11 et doivent faire évoquer des sévices.

L'hyperplasie focale épithéliale de Heck est liée à une infection par HPV 13 ou 32. Les lésions sont des papules ou des nodules de moins de 5 mm de diamètre, souvent multiples, à surface lisse, de couleur blanche ou de la couleur de la muqueuse normale, indolores. Ces dernières sont localisées habituellement au niveau de la muqueuse jugale et de la lèvre inférieure. Elle est fréquente dans certaines ethnies faisant suspecter une prédisposition génétique : Esquimaux, Amérindiens, Nord-Africains, Turcs. Aucun traitement n'est nécessaire. Les lésions régressent parfois spontanément.

2.6. Lichen plan

Il est rare et mal connu : on estime dans les grandes séries que seuls 1 à 4% des cas concernent les enfants. Quant à l'atteinte muqueuse, elle accompagne beaucoup plus rarement l'atteinte cutanée que chez les adultes (18% dans une étude indienne de 316 enfants) (5). Le lichen plan oral serait plus fréquent chez les enfants d'origine asiatique (fig. 8). Par ailleurs, des cas de lichen plan familial ont été décrits. Quelques cas ont été rapportés chez l'enfant après une vaccination contre l'hépatite B. La rareté impose une biopsie pour confirmer le diagnostic et ne pas méconnaître une autre dyskératose notamment la kératose buccale du syndrome de Zinsser Engman Cole

(dyskératose congénitale rare) qui peut évoluer vers un carcinome invasif.



Figure 8. Lichen buccal (coll. Dr Tessier)

2.7. Kératoses congénitales et/ou héréditaires

Plusieurs affections héréditaires très rares peuvent s'accompagner de kératose (ou leucoplasie) orale (certaines ichtyoses et kératodermies palmo-plantaires...etc). Nous retenons celles qui s'accompagnent d'un risque de carcinome oral. Il faut savoir les évoquer chez un enfant ou un sujet jeune non-fumeur qui présente une leucoplasie orale.

- Dyskératose congénitale (syndrome de Zinsser-Engman-Cole)

C'est une dysplasie ectodermique rare se présentant souvent par la triade classique : dysplasie unguéale, pigmentation réticulée du haut du tronc et leucoplasie buccale. La transmission est dominante autosomique ou récessive autosomique ou liée à l'X. Le risque est la survenue d'une insuffisance médullaire et d'un carcinome épidermoïde oro-pharyngé (6).

- Anémie de Fanconi

L'anémie de Fanconi est un désordre héréditaire de la réparation de l'ADN associant pancytopenie progressive, aplasie médullaire, malformations congénitales variables et prédisposition aux hémopathies et tumeurs solides. La transmission est récessive autosomique ou liée à l'X. Les tumeurs solides les plus fréquentes sont des carcinomes épidermoïdes de la tête et du cou, notamment oraux (la localisation la plus fréquente est la langue) mais aussi de l'œsophage et anogénitaux. L'incidence cumulée à 40 ans est de 46%. L'allogreffe, surtout suivie de réaction de greffon contre l'hôte augmente le risque de survenue de tumeur solide(7). Dans une cohorte de 138 patients d'âge médian de 9 ans, 12% présentaient une leucoplasie orale (fig. 8a) (8). Il convient donc de réaliser un examen de

l'oropharynx et du nasopharynx tous les 6 à 12 mois chez ces patients.

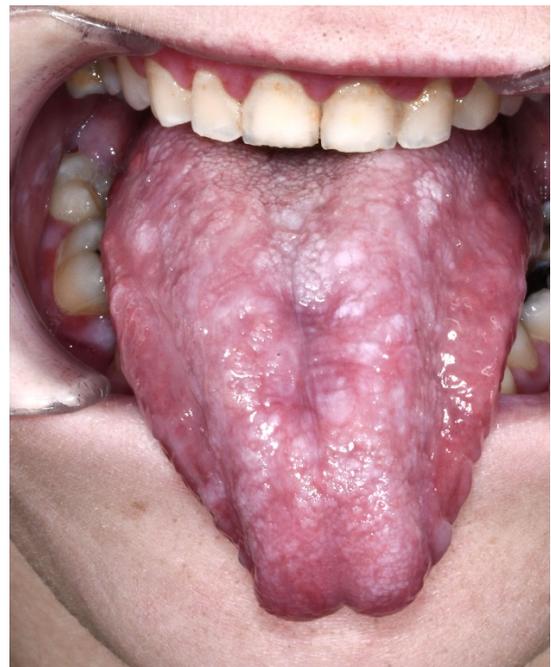


Figure 8a. leucoplasie du dos de la langue d'allure lichénoïde dans le cadre d'une anémie de Fanconi n'ayant pas reçu d'allogreffe (coll. Dr Tessier)

2.8. White sponge naevus (ou hamartome spongieux muqueux)

Cette dyskératose rare de transmission autosomique dominante est causée par des mutations des gènes des kératines K4 ou K13 (kératines exprimées de façon spécifique au niveau de la muqueuse orale). Qu'ils soient sporadiques ou héréditaires, les cas ont le même phénotype clinique 9).



Figure 9. White sponge naevus (coll. Dr Billet)

Cliniquement, l'affection apparaît dès la naissance ou dans l'enfance et donne un aspect blanchâtre à la muqueuse buccale qui est souvent atteinte de manière diffuse (fig 9).

On arrive difficilement à détacher des lambeaux de muqueuse laissant apparaître une muqueuse sous-jacente saine. L'affection est le plus souvent asymptomatique mais peut être à l'origine d'épisodes de desquamation en grands lambeaux. Une atteinte extra-orale (nasale, œsophagienne, rectale) a été rapportée. L'histologie retrouve une acanthose avec spongiose et des kératinocytes au cytoplasme vacuolisé. L'évolution est chronique mais sans risque de dégénérescence (10). Quelques cas de traitement efficace par cycline topique ou per os ont été rapportés chez l'adulte avec un effet suspensif uniquement.

2.9. Morsicatio buccarum

Il s'agit d'une habitude de mordillement de la muqueuse buccale. Les lésions siègent à la face interne d'une ou des deux joues en regard de la ligne d'occlusion (fig 9a). Elles peuvent s'étendre à la face muqueuse des lèvres (fig 9b) et au bord latéral de la langue. La muqueuse prend un aspect blanchâtre lié à la kératose réactionnelle au traumatisme et à l'œdème, avec des petits lambeaux superficiels qui se détachent en partie. Lorsque les lésions sont importantes, l'aspect est proche d'un white sponge naevus mais en moins étendu.



Fig 9a et 9b : morsicatio buccarum

3. Lésions pigmentées

3.1. Pigmentation ethnique

Elle peut débuter dans l'enfance et siège le plus souvent au niveau des gencives sous forme de macules plus ou moins confluentes (fig. 10). La langue est assez souvent atteinte sous forme de macules de petite taille. Les crêtes salivaires sublinguales peuvent être soulignées par la pigmentation (fig. 11).



Figure 10. Pigmentation ethnique gingivale



Figure 11. Pigmentation des crêtes salivaires sublinguales (ethnique)

3.2. Papilles fongiformes pigmentées de la langue

Il s'agit d'un aspect clinique bénin qui débute dans l'enfance ou chez l'adulte jeune, de peau noire le plus souvent. Des macules d'hyperpigmentation apparaissent et s'élargissent progressivement sur la partie antérieure et les bords latéraux de la langue (fig. 12). De plus près, on s'aperçoit que l'hyperpigmentation est limitée aux papilles fongiformes donnant un aspect pointillé. Histologiquement on observe des mélanophages sous muqueux. La pathogénie est inconnue(11).



Figure 12. Papilles fongiformes pigmentées de la langue (coll. Dr Tessier)

3.3. Macule mélanotique linguale congénitale

Elle survient dans la plupart des cas chez des nouveau-nés blancs. La pigmentation est présente à la naissance sous forme d'une ou de plusieurs macules du dos de la langue, de forme et de couleur parfois irrégulières (fig. 13). Les macules s'étendent proportionnellement à la croissance de l'enfant (12).



Figure 13. Macule mélanotique linguale (coll. Dr Tessier)

Histologiquement, il s'agit d'une hypermélaninose sans augmentation du nombre de mélanocytes comme dans la macule mélanotique orale et la macule mélanotique labiale qui apparaissent à l'âge adulte et sont parfois considérées comme des formes monosymptomatiques de la maladie de Laugier-Hunziker. Une hyperkératose de degré variable est associée. Une biopsie est recommandée pour confirmer le diagnostic bien que dans une revue récente, les auteurs proposent une surveillance attentive chez le jeune enfant. En effet, aucun cas de mélanome congénital de la cavité orale n'a été rapporté (13).

3.4. Maladie de Laugier-Hunziker

Elle se manifeste par des macules pigmentées qui atteignent la muqueuse buccale et les lèvres mais jamais la peau du visage. Des mélanonychies et des pigmentations acrales sont possibles. Il ne faut pas la confondre avec le syndrome de Peutz-Jeghers, maladie rare de transmission autosomique dominante associant une lentiginose péri-orificielle du visage et une polypose colique. La lentiginose du syndrome de Peutz-Jeghers s'atténue avec l'âge.

4. Ulcération unique

Elle est, chez l'enfant, le plus souvent de nature traumatique. Néanmoins, au moindre doute et en cas de persistance, il faut biopsier pour éliminer une tumeur maligne.

4.1. Traumatique

L'aspect clinique est celui d'une ulcération douloureuse à contour net, à bord parfois surélevé, à fond jaune grisâtre et à base plus ou moins infiltrée. Un halo kératosique peut être noté si la lésion est ancienne. La cause principale chez l'enfant est traumatique soit après une morsure (par exemple, dans le cadre de crises convulsives), soit à cause d'une dent agressive, soit par tic de frottement sur les dents (fig. 14a).



Signalons la possibilité de brûlures électriques, notamment après contact buccal avec une prise électrique (fig. 14b).



Figure 14a. Ulcération traumatique par frottement (coll Dr Dutot)



Figure 14b. Ulcération par brûlure électrique (prise femelle (coll. Dr Billet)

4.2. Aphte de Bednar

L'aphte de Bednar est une ulcération traumatique située à la jonction palais dur-palais mou, souvent bilatérale et de forme ovale, ou unique médiane de forme ronde (fig. 15) (14). Elle peut gêner l'alimentation ou être de découverte fortuite. Elle est liée à un traumatisme induit par la tétine du biberon, favorisé par la position allongée pendant la tétée et par un orifice trop étroit obligeant le nourrisson à un effort de succion plus important. Après correction de la position et changement de tétine, l'aphte de Bednar guérit en 1 à 4 semaines (14). Cette ulcération serait présente chez 15% des nouveau-nés pendant la première semaine de vie

(15). Elle survient aussi parfois plus tard vers l'âge de 1 ou 2 ans.



Figure 15. Aphte de Bednar (coll. Dr Tessier)

4.3. Maladie de Riga-Fede

Il s'agit d'une lésion chronique de la langue survenant chez l'enfant de moins de 2 ans. La lésion est due à un frottement répété de la langue sur les incisives inférieures lors de la tétée ou de tics de frottement. Elle se localise donc sur la pointe et la face ventrale de la langue, vers l'âge de 6 mois au moment de l'éruption des incisives lactéales médianes inférieures (16). Cliniquement, il s'agit d'une plaque blanche leucokératosique plus ou moins ulcérée (fig. 16). Histologiquement, on observe un granulome ulcéré à

éosinophiles. Elle peut être accentuée par une brièveté du frein lingual. Elle peut être associée à la présence d'une dent natale ou néonatale (pré-incisive inférieure). Elle est également décrite en cas de neuropathie sensitive (Syndrome de Lesh-Nyhan, syndrome d'insensibilité congénitale à la douleur, dysautonomie familiale, etc...). La maladie de Riga-Fede peut gêner l'alimentation. Le traitement est très difficile : il consiste à émousser les bords agressifs des incisives. Cependant, il faut savoir patienter et attendre l'évolution des dents antagonistes. S'il s'agit de dents néonatales, l'extraction ou une couverture par ciment adapté peut être envisagée (17).



Figure 16. Maladie de Riga-Fede (coll. Dr Tessier)

4.4. Ulcère à éosinophiles

L'ulcère à éosinophiles est la même entité que le « Traumatic ulcerative granuloma with stromal eosinophilia » (TUGSE) des anglo-saxons. Il s'agit d'une ulcération de la muqueuse buccale, le plus souvent linguale, d'apparition assez rapide, très douloureuse et inquiétante car reposant sur une base surélevée, infiltrée. Elle est recouverte d'un enduit fibrino-leucocytaire (fig. 16a).

L'histologie met en évidence un infiltrat inflammatoire avec une large prédominance de polynucléaires éosinophiles. L'infiltrat atteint les couches superficielles et profondes du tissu musculaire.



Figure 17. Ulcère à éosinophiles (coll. Dr Tessier)

La physiopathologie n'est pas clairement définie mais fait intervenir probablement un traumatisme. L'ulcération guérit spontanément en quelques semaines. La présence dans l'infiltrat de quelques cellules de grande taille, atypiques et CD30+ a fait discuter la possibilité d'un syndrome lymphoprolifératif CD30+ auto-régressif (18).

La maladie de Riga-Fede est une forme particulière d'ulcère à éosinophile du fait de sa localisation à la face ventrale de la langue et de son âge de survenue inférieur à 2 ans.

4.5. Histiocytose langerhansienne

Citons les histiocytoses langerhansiennes qui peuvent débuter par des lésions orales telles que gingivorragies, ulcérations gingivales (fig. 18), lésions osseuses sous-jacentes (fig. 19) avec mobilité anormale ou perte d'une ou plusieurs dents (19).



Figure 18 Histiocytose langerhansienne
(coll. Dr Billet)



Figure 19. Ostéolyse radiologique
(coll. Dr Billet)

4.6. Sialométaplasie nécrosante

Il s'agit d'une affection bénigne et limitée correspondant à une nécrose d'origine ischémique des glandes salivaires mineures. Elle est assez rare mais décrite régulièrement chez l'enfant et l'adolescent (20). La localisation habituelle est le palais dur. Certains facteurs déclenchants sont connus : poussée dentaire, chirurgie (adénoïdectomie), traumatisme local. Ainsi, quelques cas ont été décrits chez des patientes boulimiques, probablement secondairement à l'agression chronique du palais dur induite par les vomissements provoqués. Cliniquement, la lésion correspond initialement à un nodule peu douloureux du palais dur qui peut se rompre dans la cavité buccale et devenir ulcéré (fig. 19). Histologiquement, on retrouve une ulcération focale de l'épithélium superficiel avec hyperplasie pseudo-épithéliomateuse de l'épithélium adjacent, nécrose lobulaire des glandes salivaires. Le respect de l'architecture lobulaire est un élément primordial pour le diagnostic différentiel avec un carcinome épidermoïde. Il n'y a pas de traitement.



Figure 20. Sialométaplasie nécrosante (coll. Dr Billet)

5. Ulcérations multiples

Devant des ulcérations multiples, il faut de principe évoquer des lésions post vésiculo-bulleuses (cf infra paragraphe 5.). En effet, dans la cavité buccale, le toit des vésicules et des bulles ne reste pas longtemps intact et laisse apparaître des érosions parfois bien difficiles à distinguer d'ulcérations primitives.

5.1. Aptes et aphtoses

L'aphte semble plus fréquent chez l'enfant que chez l'adulte. Une étude épidémiologique nationale américaine rapporte une prévalence ponctuelle des aphtes de 1,51% chez les enfants versus 0,85% chez les adultes (21). Il existe trois types d'aphtes : les aphtes communs (ou mineurs), les aphtes géants (ou majeurs), les aphtes miliaires (ou herpétiformes) (fig. 21a à 21d).



Figure 21a : aphtes communs



Figure 21b : aphtose buccale récurrente idiopathique (coll Dr Tessier)

La définition de l'aphte commun est clinique : ulcération douloureuse, ronde ou ovale, à fond déprimé jaunâtre ou grisâtre, aux bords nets soulignés d'un liseré érythémateux plus ou moins étendu, mesurant 2 à 10mm, guérissant sans cicatrices en 5 à 15 jours. Il siège avec prédilection sur la muqueuse libre. L'aphte géant, plus rare, mesure plus de 10mm, guérit en plus d'un mois en laissant souvent une cicatrice.

Il peut être infiltré avec des bords surélevés. Il siège de préférence au niveau du palais membraneux et de la face muqueuse des lèvres et a tendance à récidiver au niveau de la même localisation muqueuse. Les aphtes miliaires sont encore plus rares, constitués de nombreuses (jusqu'à une centaine) ulcérations de 0,5 à 2 mm, confluentes, survenant sur des nappes érythémateuses siégeant volontiers sur la face ventrale de la langue, le plancher buccal.



Figure 21c : aphtes géants



Figure 21d : aphtose miliaire

(coll Dr Tessier)

L'aphtose buccale récurrente est caractérisée, par analogie avec les critères de la maladie de Behcet, par la survenue d'au moins 3 poussées par an. On parle d'aphtose complexe lorsque les aphtes sont bipolaires ou tripolaires (oral, génital, anal), et/ou les poussées quasi-subintrantes, et/ou les aphtes multiples, géants, bref avec un retentissement fonctionnel majeur.

L'aphtose buccale récurrente est le plus souvent idiopathique ou primitive. Elle débute typiquement entre 10 et 20 ans et guérit généralement vers 30 ans. L'interrogatoire détecte une histoire familiale dans 40% des cas. Les facteurs déclenchant les poussées sont divers : traumatisme local, stress, menstruations, certains aliments...

Il faut toujours s'attacher à rechercher une pathologie sous-jacente en cas d'aphtose buccale récurrente, notamment si elle est « complexe ». On parle alors d'aphtose secondaire :

- Les maladies digestives

La prévalence de l'aphtose buccale récurrente (ABR) chez des patients atteints de maladie coeliaque (âgés de 3 à 17 ans) est de 22% versus 7% chez des témoins. Le régime sans gluten entraîne une rémission de l'ABR dans 71% des cas, aucun effet dans 20% des cas (22). L'hypoplasie de l'émail dentaire est également plus fréquente chez les enfants atteints de maladie coeliaque (23). Dans une étude prospective nord-américaine intéressant 1009 patients de moins de 16 ans atteints de maladies chroniques inflammatoires de l'intestin, la prévalence de l'ABR était de 9,9% chez les patients atteints de maladie de Crohn et de 3,2% chez les patients atteints de rectocolite hémorragique (24). En dehors de l'ABR, les signes oraux spécifiques (avec une histologie granulomateuse) de la maladie de Crohn sont : une ou des ulcérations linéaires, vestibulaires inférieures à bords surélevés, l'aspect en pavé de la face interne des joues, la macrochélie avec fissure angulaire (fig. 21e à 21h), la macrulie (hypertrophie inflammatoire de la gencive).



Figure 21e : ulcération vestibulaire linéaire unique, révélant un Crohn chez un garçon de 15 ans. Figure 21f : chéilite angulaire fissurée précessive d'un Crohn chez un garçon de 13 ans (coll Dr Tessier)



Figure 21g et 21h : aspect en pavé des joues et macrochéilite granulomateuse chez un adulte atteint de Crohn (coll Dr Tessier)

- Les carences en vitamines

La carence en vitamine B12 dans le cadre d'une maladie de Biermer est à l'origine de lésions aphtoïdes très douloureuses et récurrentes. Parfois il ne s'agit que de taches érythémateuses discrètes mais très douloureuses (fig. 22a et 22b). Des carences isolées en fer, folates, zinc ne semblent pas suffisantes pour provoquer une ABR. Leur dosage est utile pour rechercher des signes en faveur d'une maladie digestive sous-jacente.



Figure 22a et 22b : maladie de Biermer. Lésions érythémateuses et aphtoïdes. (coll Dr Tessier)

- La maladie de Behçet

La maladie de Behçet pédiatrique survient à un âge médian de 8 ans. L'aphtose buccale est inaugurale dans 80% des cas. Les ulcérations péri-anales sont plus fréquentes que chez l'adulte. Les aphtes génitaux sont rares avant la puberté et touchent le plus souvent les jeunes filles (25).

- Les maladies auto-inflammatoires

Le syndrome PFAPA (Periodic Fever with Aphthosis, Pharyngitis and Adenitis) est la plus fréquente des maladies auto-inflammatoires non héréditaires. Il survient dans 90% des cas avant l'âge de 5 ans et guérit souvent spontanément avant l'âge adulte. Il est caractérisé par des épisodes fébriles récurrents, espacés très régulièrement de 3 à 6 semaines, durant 3 à 6 jours, et associés à des symptômes ORL inflammatoires. En dehors des poussées, l'enfant va parfaitement bien, le syndrome inflammatoire biologique disparaît. Les aphtes buccaux ne sont pas constants et ils existent parfois en dehors des poussées (26).

Des maladies auto-inflammatoires monogéniques peuvent s'accompagner d'aphtes : Le déficit en mévalonate kinase (début avant 1 an, signes digestifs associés, récessif autosomique),

L'haploinsuffisance en A20 (début avant 10 ans, signes digestifs associés, uvéite antérieure, dominant autosomique) (26).

- Les hémopathies

La neutropénie cyclique est caractérisée par une fluctuation régulière (cycle de 16 à 28 jours) des neutrophiles associée à des perturbations moins importantes des autres lignées sanguines. Lors du nadir des polynucléaires apparaît une susceptibilité aux infections, des aphtes buccaux et des douleurs abdominales. Transmission en dominance.

Les neutropénies quelle que soit leur cause (leucémie, chimiothérapie etc...) peuvent être la cause d'ulcérations buccales.

- Les déficits immunitaires

Primitifs ou acquis (VIH), ils peuvent s'accompagner d'ulcérations buccales.

- Les médicaments

Citons le methotrexate, les immunosupresseurs (mycophenolate mofetil, tacrolimus, inhibiteur de mTOR). Le mésusage de la desloratadine (comprimé sucé au lieu d'être avalé) peut donner lieu à des ulcérations (27).

La prise en charge d'une aphtose buccale récurrente est difficile car aucun traitement curatif n'est connu à ce jour. En première intention, les thérapeutiques sont locales (anesthésiques locaux, corticoïdes locaux,

bains de bouche avec antiseptique ou sucralfate) (26). Dans les formes invalidantes et sévères, on peut avoir recours à une corticothérapie orale courte, à la colchicine, ou au thalidomide (28).

5.2. Stomatite ulcéreuse

La stomatite ulcéreuse d'origine infectieuse est fréquente, elle se manifeste par des ulcérations douloureuses, à bords irréguliers, siégeant à la sertissure gingivale (fig. 23), décapitant les languettes interdentaires et s'étendant de façon unilatérale jusqu'à la canine controlatérale. Elles s'accompagnent d'adénopathies satellites. Dans les formes graves, les signes fonctionnels sont marqués (douleurs, halitose, hypersialorrhée, stomatorragie...) et les ulcérations à fond sanieux sont étendues aux joues et au palais. L'étiologie est locale (évolution des dents de sagesse), favorisée par des facteurs généraux (hygiène buccale déficiente, immunosuppression). Comme dans l'angine de Vincent, c'est l'association fuso-spirillaire d'une bactérie anaérobie (*Fusobacterium nucleatum*) et d'un spirochète (*Borrelia buccalis* ou *Treponema vincent*) qui est à l'origine de ce type de stomatite. L'antibiothérapie permet une cicatrisation rapide.



Figure 23. Stomatite ulcéreuse (coll. Dr Billet)

5.3. Les autres ulcérations multiples

Les autres ulcérations multiples peuvent être d'origine traumatique et peuvent accompagner certains syndromes neurologiques comme le syndrome d'insensibilité congénitale à la douleur, le syndrome de Lesch-Nyhan ou la dysautonomie familiale. Il s'agit d'automutilations parfois profondes de la langue, des lèvres, et des joues qui ne peuvent être prévenues que par l'abrasion voire l'extraction des dents causales.

6. Lésions vésiculo-bulleuses

6.1. Vésicules virales

- **Gingivo-stomatite herpétique**

C'est la forme classique de la primo-infection herpétique de l'enfant qui n'est symptomatique que dans 10 p. 100 des cas. Elle débute par une fièvre à 39°C et un malaise général puis les vésicules apparaissent sur le palais, la face interne des joues, la langue et les gencives. Les vésicules fragiles laissent vite place à des érosions grisâtres, coalescentes et à des ulcérations à contours polycycliques très douloureuses. Il existe souvent des vésicules sur le pourtour cutané de la bouche et sur le menton. L'évolution est favorable en 10 à 15 jours. Les diagnostics différentiels sont l'aphtose miliaire (mais la fièvre élevée, les adénopathies cervicales sensibles, l'atteinte péri-buccale lorsqu'elle est présente, la prédominance des lésions aux gencives et au dos de la langue, orientent vers la primo-infection herpétique) et certaines formes d'érythème polymorphe (en général l'érythème polymorphe n'atteint pas les gencives). En cas de diagnostic dans les 72 premières heures, le bénéfice d'un traitement par aciclovir 15mg/kg 5 fois par jour pendant 7 jours a été démontré. Dans certaines formes graves (notamment avec difficulté d'alimentation), l'hospitalisation est nécessaire pour traitement par voie intraveineuse et surtout réhydratation (29).

- **Syndrome pieds-mains-bouche**

il est le plus souvent dû au virus Coxsackie A16 mais d'autres Coxsackies ou des entérovirus de type echo sont parfois impliqués. Très contagieux, il survient par épidémies touchant essentiellement les enfants. Cliniquement, l'éruption a une évolution caractéristique : papule, vésicule puis érosion douloureuse. Au niveau de la muqueuse buccale, les vésicules peu nombreuses se localisent essentiellement sur la langue, le palais, les lèvres et la muqueuse jugale (fig. 24a). L'atteinte cutanée est concomitante et très variable en intensité. Les vésicules prédominent sur les faces latérales et dorsales des mains et des orteils (fig. 24b).

Dans certains cas, il n'y a qu'une ou deux vésicules sur les extrémités. L'atteinte du siège est parfois très marquée. Des lésions vésiculeuses ou croûteuses peuvent également se localiser sur les membres ou le tronc, allant parfois jusqu'à un exanthème vésiculeux étendu (30). La guérison spontanée survient en moins de 10 jours. Dans une large étude chinoise récente, le taux de mortalité était de 0,03% lié à des complications graves (encéphalite, atteinte sévère du système nerveux central, défaillance cardio-pulmonaire) et ces cas étaient plus fréquemment dus à l'entérovirus 71(31).



Figure 24a. Syndrome pied-main-bouche Figure 24b. Syndrome pied-main-bouche (coll. Dr Billet)

- Herpangine

Elle est due aux virus coxsackies A 4, 10, 5, 6, 2, 3, elle survient par épidémies saisonnières. Le début est brutal avec une fièvre à 39-40°C, une dysphagie douloureuse et des myalgies. La clinique est caractérisée par un érythème du voile du palais ponctué de vésicules à contenu clair, disséminées sur le pilier antérieur des amygdales, la partie postérieure du voile et la luette alors que la langue et la partie antérieure de la cavité buccale sont généralement respectées (fig. 25). La guérison spontanée survient en moins de 10 jours.



Figure 25. Herpangine (atteinte buccale) (coll. Dr Billet)

- Varicelle-Zona

Les lésions muqueuses sont précoces au cours de la varicelle. Leur nombre semble grossièrement proportionnel au nombre de lésions cutanées. Le cas échéant, il s'agit de vésicules du palais, des gencives ou des joues avec un halo érythémateux (fig. 26). Le zona est rare mais possible chez l'enfant, même en

l'absence d'immunodépression. Il peut être à l'origine d'une paralysie faciale (zona de Ramsay-Hunt). L'atteinte du V2 ou V3 peut s'accompagner de lésions buccales unilatérales (32). Rappelons que la vaccination contre la varicelle est recommandée chez les enfants âgés de 12 à 18 ans qui n'ont pas eu de varicelle antérieurement, ce qui peut être confirmé par la réalisation préalable d'une sérologie sanguine.



Figure 26. Erosions post-vésiculeuses au cours d'une varicelle (coll. Dr Billet)

6.2. Erythème polymorphe et syndrome de Stevens-Johnson

Cliniquement, l'atteinte muqueuse est la même dans les deux cas : érythème, vésicules ou bulles laissant place à des érosions plus ou moins recouvertes de lambeaux de muqueuse. Les lésions prédominent dans la partie antérieure de la bouche et l'aspect croûteux et hémorragique des lèvres est assez caractéristique (fig. 27a).



Figure 27a. Erythème polymorphe (coll. Dr Tessier)

L'atteinte cutanée, lorsqu'elle est présente, oriente le diagnostic (33). Les pseudo-cocardes et leur distribution sur l'ensemble du corps sans prédilection évoquent un syndrome de Stevens-Johnson qui fait

rechercher une cause médicamenteuse (essentiellement les antiépileptiques chez l'enfant). La présence de cocardes vraies et leur localisation acrale est évocatrice d'un érythème polymorphe dont les causes les plus fréquentes sont l'herpès et *Mycoplasma pneumoniae* (à l'origine de formes majeures d'érythème polymorphe chez l'enfant) (34). Certains auteurs ont proposé le terme de MIRM (Mycoplasma-induced rash and mucositis) pour souligner le caractère particulier, quasiment exclusivement muqueux de ces érythèmes polymorphes (35). L'évolution est en général favorable mais des récurrences sont possibles aussi bien avec l'herpès qu'avec le *Mycoplasma pneumoniae* (34)(35).



Figure 27b. Erythème polymorphe récurrent chez un adolescent (coll. Dr Tessier).



Figure 27c. Aphtose buccale récurrente chez une adolescente (coll. Dr Tessier). Noter la ressemblance avec la Figure 275b mais les lésions sont plus creusantes.

6.3. Epidermolyses bulleuses congénitales

C'est un groupe de maladies héréditaires au cours desquelles les érosions et les bulles se constituent soit spontanément, soit à la suite d'un traumatisme minime (Cf cours n°20-2). Une vingtaine de formes d'épidermolyse bulleuse congénitale sont connues et classées en trois groupes selon le niveau de clivage. Dans les formes intra-épidermiques, la muqueuse buccale est généralement peu atteinte ou de manière transitoire au début de la vie. Dans les formes jonctionnelles et dystrophiques, l'atteinte muqueuse est plus fréquente et sévère, souvent associée à une atteinte de l'émail dentaire. Les cicatrices rétractiles peuvent gêner l'extension des lèvres. La prise en charge est difficile et doit être multidisciplinaire.

7. Tumeurs

Au moindre doute, il faut réaliser une biopsie afin d'éliminer une tumeur maligne chez l'enfant.

7.1. Epulis congénital

Encore appelée épulis gingival congénital à cellules granuleuses (36), elle survient quasi-exclusivement chez les filles (sex-ratio 8/1) au niveau de la crête alvéolaire supérieure sur le versant labial. Elle se présente comme un nodule parfois pédiculé recouvert d'une muqueuse couleur normale parfois

inflammatoire. C'est une lésion rare et bénigne mais qui peut gêner par son volume la respiration ou l'alimentation. Le traitement est chirurgical. Des régressions spontanées peuvent survenir.

Dans de très rares cas, des lésions identiques histologiquement peuvent atteindre la langue plutôt sur sa face ventrale. (37)

Ces lésions congénitales à cellules granuleuses sont tout à fait différentes des tumeurs à cellules granuleuses ou tumeurs d'Abrikossoff. Celles-ci débutent le plus souvent chez un adulte. Elles atteignent avec prédilection la langue, sont mal limitées, infiltrantes bien que bénignes (fig. 28).



Figure 28. Tumeur d'Abrikossoff de la langue chez une femme de 30 ans (coll. Dr Tessier)

7.2. Fibrolipome lingual congénital

Cliniquement, il s'agit d'un nodule sous-muqueux ferme et indolore de coloration blanc-jaunâtre siégeant sur le bord de la langue, proche de la pointe (fig. 29a). Il est de petite taille (inférieur à 5mm), le plus souvent unique, rarement multiple (fig. 29b). Histologiquement, une hyperkératose recouvre du tissu adipeux mature séparé par des travées de tissu conjonctif fibreux. Il s'agit d'une lésion bénigne, souvent isolée, qui peut s'associer à un syndrome polymalformatif, le syndrome oro-facio-digital. Le traitement est l'exérèse chirurgicale. (38)



Figure 29a. Fibrolipome lingual congénital unique. Figure 29b. forme multiple (coll Dr Tessier et Dr Corre)

7.3. Tumeurs des glandes salivaires accessoires

Les mucocèles ou pseudo-kystes mucoïdes sont des pathologies tumorales bénignes des glandes salivaires accessoires. Elles se présentent sous la forme de néoformations translucides plus ou moins volumineuses, bleutées, contenant un liquide mucoïde visqueux (fig. 30).



Figure 30. Mucocèle (coll. Dr Billet)

Elles se rompent facilement mais récidivent. Lorsqu'elles sont un peu anciennes et mordillées par le patient (lèvre inférieure ou pointe de l'ongle), elles deviennent blanches, opaques, du fait de la kératinisation réactionnelle. Leur développement se fait selon deux mécanismes : l'extravasation et la rétention.

L'extravasation correspond à une fuite de mucus à partir des canaux excréteurs ou des acinis des glandes salivaires accessoires dans le tissu avoisinant. Il s'agit du mécanisme principal, provoqué par un traumatisme que l'on ne retrouve pas toujours à l'interrogatoire (traumatisme dentaire, brossage dentaire, habitudes de morsure ou de succion, traumatisme par tétine). La localisation la plus fréquente est le versant muqueux de la lèvre inférieure. La deuxième localisation en fréquence est constituée de la face ventrale de la langue et du plancher buccal (cf infra). Les mucocèles de la face ventrale de la langue peuvent être médianes au niveau de la pointe de la langue, ou latéralisées, oblongues de grand axe parallèle au frein lingual. Localisations plus rares : face interne des joues, versant muqueux de la lèvre inférieure, palais. Les mucocèles surviennent essentiellement chez les enfants et les adolescents mais peuvent être présentes à la naissance et chez les nourrissons.

La rétention est la conséquence d'un obstacle sur les canaux excréteurs (sténose, lithiase, imperforation) avec dilatation de la glande salivaire accessoire en amont. Ce mécanisme est beaucoup plus rare.

Le traitement consiste en l'ablation chirurgicale complète de la lésion. Le laser CO2 et la marsupialisation sont également proposés.

Lorsqu'elles sont situées au niveau de la glande sublinguale, ces mucocèles prennent le nom de grenouillette ou ranula. Leur développement se fait habituellement au-dessus du muscle mylo-hyoïdien : la tuméfaction apparaît sous forme d'une masse translucide bleutée dans le plancher de la bouche qu'elle peut déformer de façon importante (fig. 31). Lorsque le kyste se développe sous le plan du muscle mylo-hyoïdien, on peut observer une tuméfaction sous mentale. Le recours à l'imagerie est indispensable pour apprécier l'extension de ce kyste et guider la thérapeutique.

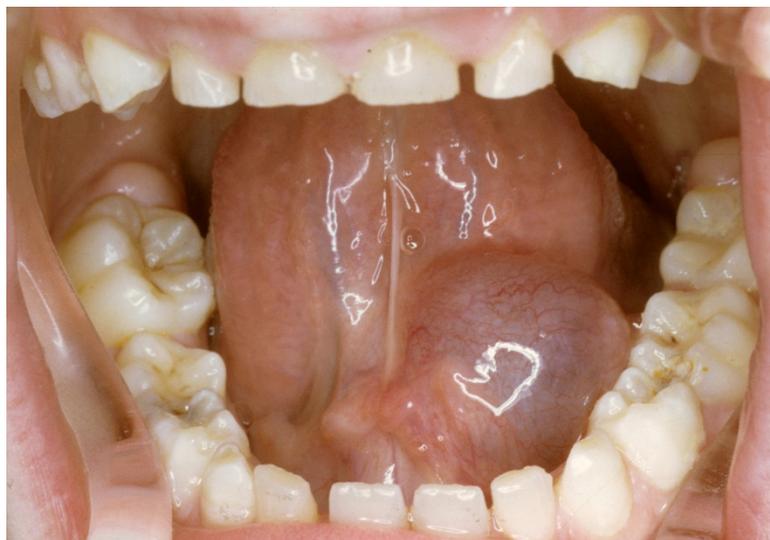


Figure 31. Grenouillette (coll. Dr Billet)

L'imperforation du canal de Wharton (fig. 32) se manifeste en période néonatale par deux masses oblongues situées sous la langue correspondant à la dilatation terminale des deux canaux de Wharton (canal excréteur des glandes sous maxillaires s'abouchant sous la langue). La perforation spontanée de l'ostium dans les trois mois entraîne la guérison.

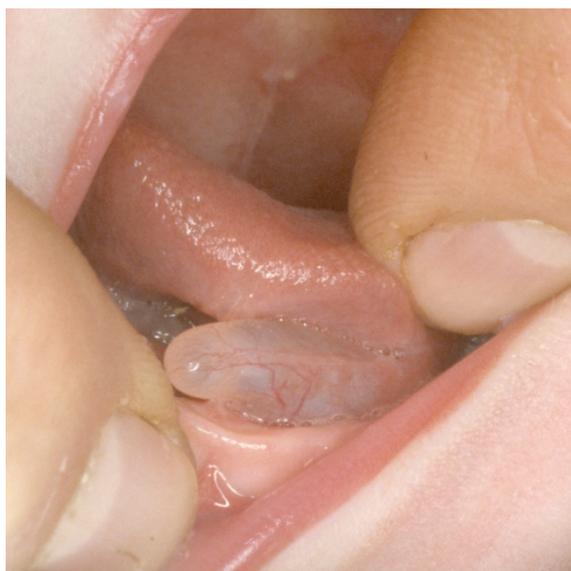


Figure 32. Imperforation du canal de Wharton (coll. Dr Billet)

7.4. Diapneusie

Il s'agit d'une tumeur fibreuse bénigne acquise qui peut être linguale ou labiale (fig. 33). Elle est due à une succion répétée au travers d'un diastème dentaire ou d'une béance. La suppression du facteur mécanique ne permet pas toujours de faire disparaître la lésion ; une exérèse est parfois nécessaire.



Figure 33. Diapneusie (coll. Dr Billet)

7.5. Tumeurs vasculaires

Les hémangiomes, les malformations vasculaires capillaires, veineuses et artério-veineuses peuvent se localiser au niveau de la cavité buccale (cf. cours correspondant).

Les malformations lymphatiques siègent avec prédilection sur la langue et le plancher buccal à l'origine d'une macroglossie et de poussées inflammatoires à l'occasion d'épisodes infectieux ORL ou dentaires. On peut parfois observer des vésicules lymphatiques muqueuses (fig. 34). La macroglossie peut être à l'origine de troubles de l'articulé dentaire. Elle est souvent très infiltrante et difficile à prendre en charge.



Figure 34a. Lymphangiome lingual. Certaines vésicules sont hémorragiques (coll. Dr Billet)



Figure 34bet 34c. Lymphangiome lingual prédominant sur héli langue droite. Vésicules visibles sur pointe et face ventrale de la langue (coll. Dr Tessier)

7.6. Hamartome lingual

C'est une formation pseudo-tumorale nodulaire, pleine ou kystique, sessile ou pédiculée, qui se développe sur le bord ou la pointe de la langue. Cette lésion est bénigne et indolore ; son diamètre est toujours inférieur à 1.5 cm. Elle est formée de glandes salivaires muqueuses ou séreuses, de fibres musculaires, de tissus adipeux et fibreux intriqués en proportion variable. Le traitement est chirurgical. Les hamartomes multiples de langue associés à des freins surnuméraires doivent faire évoquer le syndrome oro-facio-digital de type I (Syndrome de Papillon-Léage et Psaume).

7.7. Kystes dermoïdes, tératomes

- Kyste dermoïde

C'est une tumeur kystique bénigne issue d'une inclusion épithéliale embryonnaire. La localisation pelvibuccale médiane est caractéristique (fig. 35). Ce kyste est le plus souvent présent à la naissance et subit une croissance lente durant l'enfance. Le traitement est chirurgical confirmant le diagnostic par l'histologie ; en cas d'exérèse complète, il n'y a pas de récurrence.



Figure 35. Kyste dermoïde (coll. Dr Billet)

- Tératome

c'est une formation à développement embryonnaire contenant plusieurs types de tissus assez fréquente chez l'enfant (1/4000 naissances). Prédominant chez la fille, il est localisé au niveau céphalique dans 10% des cas, particulièrement au niveau de la langue, du plancher buccal et à proximité du carrefour aéro-digestif. Il peut être responsable de détresse respiratoire néonatale gravissime. L'exérèse chirurgicale est le traitement de choix.

- Nodule thyroïdien lingual

Conséquence d'une anomalie de migration de l'ébauche thyroïdienne en période embryonnaire, il se manifeste souvent à la puberté. Il s'agit d'un nodule situé dans la partie postérieure de la langue qui s'extériorise en surface au sommet du V lingual ou dans le corps de la langue (fig. 36). Il s'agit parfois du seul tissu thyroïdien fonctionnel.



Figure 36. Kyste du tractus thyroglosse (coll. Dr Billet)

7.8. Torus palatin et mandibulaire

Le torus palatin est une exostose osseuse oblongue faisant saillie sur la ligne médiane. Il ne s'agit pas d'une tumeur mais d'une anomalie de développement par croissance continue des procès palatins des maxillaires. Cette lésion est très fréquente chez les Esquimaux, les Lapons, les Japonais et les Coréens. Il apparaît à l'adolescence puis se développe très lentement. Dans de rares cas il est présent à la naissance ou apparaît dans la première décennie. (fig. 37)

Le torus mandibulaire est une exostose toujours située à l'union de la fibromuqueuse gingivale et muqueuse du plancher buccal, le plus souvent bilatérale. L'incidence est de 8% chez les Caucasiens, identique dans les deux sexes.



Figure 37. Torus palatin chez un enfant de 6 mois (coll. Dr tessier)

7.9. Hémopathies

L'atteinte spécifique sous forme d'une hypertrophie gingivale localisée ou diffuse se rencontre essentiellement dans la leucémie aiguë myélomonocytaire (LAM 4) où elle est notée dans près de 80 % des cas. Dans certains cas, l'atteinte s'étend au niveau des espaces médullaires maxillaires et mandibulaires avec une ostéolyse radiologique. Une atteinte orale est possible dans tous les types de leucémies et peut inaugurer l'atteinte hématologique (fig. 38). Les lésions sont variées. Les signes non spécifiques sont une pâleur de la muqueuse orale à cause de l'anémie, des bulles hémorragiques buccales, des gingivorragies et des pétéchies en cas de thrombopénie. Enfin, l'immunodépression et la neutropénie peuvent être à l'origine de gingivites infectieuses, de douleurs dentaires et d'ulcérations locales. Au moindre doute, il faut pratiquer rapidement une numération-formule sanguine et une biopsie (39)



Figure 38. Localisation gingivale d'une tumeur maligne hématologique (coll. Dr Billet)

7.10. Tumeurs osseuses

Les tumeurs osseuses des mâchoires sont fréquentes et le plus souvent bénignes. Elles sont généralement découvertes fortuitement sur une radiographie dentaire. En cas de tumeur volumineuse, on peut observer une tuméfaction osseuse, une compression de voisinage, des signes dentaires (mobilité, retard d'éruption), voire une extériorisation à la gencive. Dans ce dernier cas, une tuméfaction, un saignement, une douleur, voire une infection peuvent être constatés. L'examen anatomopathologique permet d'en faire le diagnostic.

Le sarcome d'Ewing est la tumeur osseuse la plus fréquente après l'ostéosarcome chez l'enfant. Il a un fort potentiel métastatique. Il atteint l'os mandibulaire dans 1 à 10% des cas. Il se manifeste par des douleurs, une tuméfaction d'augmentation de volume rapide, des mobilités dentaires (40).

Le lymphome de Burkitt représente la moitié des lymphomes malins non hodgkiniens de l'enfant. Il se présente classiquement comme une tumeur osteolytique mandibulaire ou maxillaire de croissance rapide entraînant des mobilisations puis des chutes dentaires. Il peut s'associer à une masse abdominale. Le lymphome de Burkitt envahit secondairement la moelle osseuse et le système nerveux central.

8. Spécificité par localisation

8.1. Langue

- **Frein de langue (congénital)** : la langue présente naturellement une petite bride muqueuse tendue de sa face inférieure à la muqueuse attachée mandibulaire. Ce dernier n'a pas d'incidence sur la succion, l'élocution ou la croissance des mâchoires. Il ne nécessite donc aucun traitement. Parfois, ce frein est plus développé empêchant ainsi la mobilité de l'apex de la langue par une formation ankyloglossante (fig. 39). Cette forme nécessite un traitement chirurgical.



Figure 39. Brièveté du frein lingual (coll. Dr Billet)

- **Langue géographique** : ou **glossite exfoliée migratrice** (fig. 40). C'est une affection bénigne de cause inconnue qui peut débuter chez le nourrisson. Dans certains cas, il y a un terrain familial suggérant une transmission dominante autosomique. Elle se manifeste par l'apparition sur le dos et parfois les bords de la langue de plusieurs zones rouges (correspondant à des zones où les papilles filiformes sont exfoliées) de bordure blanche et d'extension centrifuge.

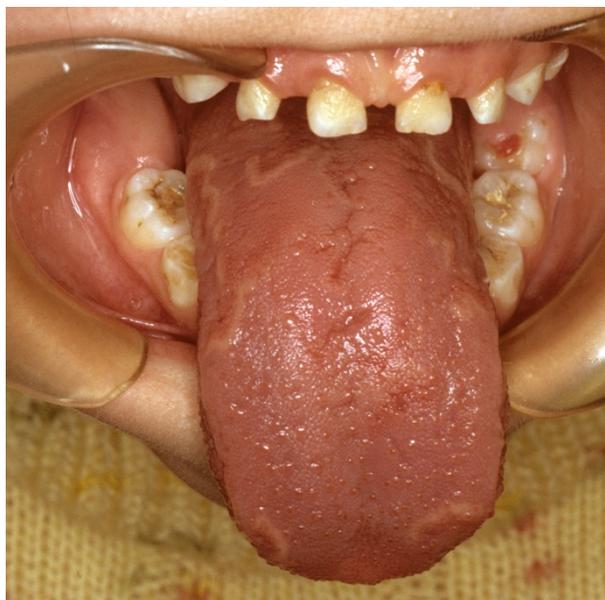


Figure 40. Langue géographique (coll. Dr Billet)

L'histologie de cette bordure blanche est celle d'un psoriasis pustuleux (41). L'affection évolue par poussées durant 1 à 3 semaines, parfois symptomatiques (brûlures au contact de certains aliments acides). La langue géographique pourrait être le stade initial de la glossite fissurée ou être concomitante. Elle est liée au psoriasis. Une étude transversale multicentrique française portant sur 313 enfants porteurs de psoriasis met en évidence une prévalence de langue géographique et/ou fissurée chez 7,7% des enfants psoriasiques (42). A l'inverse, d'après une revue récente de la littérature, le psoriasis reste très rare en cas de glossite (42). Une étude transversale comparative intéressant adultes et enfants mettait en évidence une prévalence de 7,75% de langue géographique chez 400 patients psoriasiques versus 1% chez 1000 patients sans affection dermatologique (43). L'affection est le plus souvent asymptomatique et ne nécessite pas de traitement. Très rarement, on peut observer une atteinte du reste de la muqueuse buccale et l'on parle de stomatite géographique.

- **Papillite linguale éruptive familiale** : Elle débute de manière brutale chez un enfant par des glossodynies qui peuvent gêner l'alimentation. L'examen met en évidence des papilles fongiformes hypertrophiques inflammatoires, parfois de couleur blanche, sur la pointe et les bords de la langue. Plusieurs membres de la famille sont souvent atteints successivement. La guérison est spontanée en 7 à 10 jours, parfois plus chez l'adulte. L'origine est probablement virale (44)

- **Macroglossie** : une des causes à évoquer devant une macroglossie congénitale est la trisomie 21. Cette maladie peut d'ailleurs être à l'origine d'autres manifestations cutanées telles que chéilite, langue géographique.

8.2. Lèvres

- **Anomalies congénitales**

Le frein labial supérieur (fig. 41) subit pendant l'enfance un enfouissement progressif et ainsi, à partir de l'âge de 7 ans, il s'insère au niveau de la moitié supérieure du versant alvéolaire vestibulaire. La mise en place des incisives centrales n'est jamais gênée par ce dernier. L'indication chirurgicale n'est qu'orthodontique.



Figure 41. Frein labial supérieur (coll. Dr Billet). Noter les grains de Fordyce au niveau de la lèvre supérieure.

Les fistules labiales sont des petits puits congénitaux souvent asymptomatiques de la lèvre inférieure, souvent paramédians. Ils sont soit isolés soit associés à une fente labio-palatine. Il faut alors évoquer le syndrome de Van der Voude.

- **Cals de succion** : décrites chez les nouveau-nés, ce sont des lésions squameuses très épaisses des lèvres secondaires à un leucoedème ou à des bulles d'origine mécanique lors de la succion. La semi-muqueuse est normale dessous (45).
- **Chéilite atopique** : elle est plutôt observée chez le grand enfant car la dermatite atopique respecte habituellement la région péri-buccale chez le nourrisson. L'aspect clinique est variable : érythème de la demi-muqueuse des deux lèvres, perlèche, fissures radiées et/ou état squameux.

- **Chéilite irritative par tic de léchage** : extrêmement fréquente, elle touche préférentiellement la lèvre inférieure. L'aspect de la lèvre est micacé avec des squames jaune-brun fines tendant à se décoller sur les bords. L'érythème est souvent minime. Il faut supprimer les facteurs favorisants mais la prise en charge est difficile chez l'enfant.
- **Chéilite factice** : secondaire à des traumatismes répétés (mordillement (fig. 42), grattage), cette atteinte prédomine au niveau de la lèvre inférieure.



Figure 42. Tic de mordillement (coll. Dr Billet)

- **Chéilite desquamative de Crocker** : l'aspect clinique est très particulier. Elle atteint souvent les deux lèvres qui sont recouvertes de croûtes jaunâtres parfois très épaisses (fig 43). Ces croûtes ne font pas suite à des ulcérations. Il s'agit d'un agglomérat de squames grasses que l'on retire facilement à la pince. La muqueuse sous-jacente est quasi-normale. La cause est une insuffisance d'hygiène au niveau des lèvres chez des patients souvent anxieux. Ils évitent absolument tout acte qui pourrait décoller ces squames et prennent donc beaucoup de précautions lorsqu'ils s'alimentent, lorsqu'ils parlent. La prise en charge est complexe.



Figure 43. Chéilite desquamative de Crocker (coll. Dr Tessier)

- **Perlèche** : elle correspond à un intertrigo du pli commissural des lèvres, souvent bilatéral. Comme dans la candidose buccale, il faut systématiquement rechercher une cause favorisante et la traiter. Dans certains cas, l'étiologie est bactérienne par infection à streptocoques, entérocoques ou staphylocoques.

Conclusion

La pathologie de la muqueuse orale de l'enfant regroupe des entités très diverses, congénitales ou acquises, qui peuvent être graves. La prise en charge est très souvent multidisciplinaire (dermatologique, stomatologique, pédiatrique, génétique). La connaissance des diagnostics les plus fréquemment rencontrés est importante pour le dermatologue et peut avoir un intérêt pronostique pour l'enfant.

BIBLIOGRAPHIE

1. Puel A, Cypowyj S, Maródi L, Abel L, Picard C, Casanova J-L. Inborn errors of human IL-17 immunity underlie chronic mucocutaneous candidiasis. *Curr Opin Allergy Clin Immunol*. déc 2012;12(6):616-22.
2. Proust-Lemoine E, Guyot S. [Oral diseases in auto-immune polyendocrine syndrome type 1]. *Presse Med*. sept 2017;46(9):853-63.
3. Toubiana J, Okada S, Hiller J, Oleastro M, Lagos Gomez M, Aldave Becerra JC, et al. Heterozygous STAT1 gain-of-function mutations underlie an unexpectedly broad clinical phenotype. *Blood*. 23 2016;127(25):3154-64.
4. Saunte DM, Mrowietz U, Puig L, Zachariae C. Candida infections in patients with psoriasis and psoriatic arthritis treated with interleukin-17 inhibitors and their practical management. *Br J Dermatol*. juill 2017;177(1):47-62.
5. Pandhi D, Singal A, Bhattacharya SN. Lichen planus in childhood: a series of 316 patients. *Pediatr Dermatol*. févr 2014;31(1):59-67.
6. Atkinson JC, Harvey KE, Domingo DL, Trujillo MI, Guadagnini JP, Gollins S, et al. Oral and dental phenotype of dyskeratosis congenita. *Oral Dis*. juill 2008;14(5):419-27.
7. Rosenberg PS, Socié G, Alter BP, Gluckman E. Risk of head and neck squamous cell cancer and death in patients with Fanconi anemia who did and did not receive transplants. *Blood*. 1 janv 2005;105(1):67-73.
8. Grein Cavalcanti L, Lyko KF, Araújo RLF, Amenábar JM, Bonfim C, Torres-Pereira CC. Oral leukoplakia in patients with Fanconi anaemia without hematopoietic stem cell transplantation. *Pediatr Blood Cancer*. juin 2015;62(6):1024-6.
9. Liu X, Li Q, Gao Y, Song S, Hua H. Mutational analysis in familial and sporadic patients with white sponge naevus. *Br J Dermatol*. août 2011;165(2):448-51.
10. López Jornet P. White sponge nevus: presentation of a new family. *Pediatr Dermatol*. févr 2008;25(1):116-7.
11. Werchniak AE, Storm CA, Dinulos JGH. Hyperpigmented patches on the tongue of a young girl. Pigmented fungiform papillae of the tongue. *Arch Dermatol*. oct 2004;140(10):1275-80.
12. Dohil MA, Billman G, Pransky S, Eichenfield LF. The congenital lingual melanotic macule. *Arch Dermatol*. juin 2003;139(6):767-70.
13. Savoia F, Ricci L, Patrizi A, Gaddoni G. Congenital melanotic macules of the tongue. A case report and brief review of the literature. *Pediatr Dermatol*. févr 2015;32(1):109-12.
14. Nam S-W, Ahn SH, Shin S-M, Jeong G. Clinical features of Bednar's aphthae in infants. *Korean J Pediatr*. janv 2016;59(1):30-4.
15. Nebgen S, Kasper H-U, Schäfer D, Christ H, Roth B. Bednar's aphthae in neonates: incidence and associated factors. *Neonatology*. 2010;98(2):208-11.
16. Domingues-Cruz J, Herrera A, Fernandez-Crehuet P, Garcia-Bravo B, Camacho F. Riga-Fede disease associated with postanoxic encephalopathy and trisomy 21: a proposed classification. *Pediatr Dermatol*. déc 2007;24(6):663-5.
17. Volpato LER, Simões CAD, Simões F, Nespolo PA, Borges ÁH. Riga-Fede Disease Associated with Natal Teeth: Two Different Approaches in the Same Case. *Case Rep Dent*. 2015;2015:234961.
18. Butler JN, Kobayashi TT. Traumatic ulcerative granuloma with stromal eosinophilia: a malignant-appearing benign lesion. *Cutis*. août 2017;100(2):E28-31.

19. Bansal M, Srivastava VK, Bansal R, Gupta V, Bansal M, Patne S. Severe periodontal disease manifested in chronic disseminated type of langerhans cell histiocytosis in a 3-year old child. *Int J Clin Pediatr Dent.* déc 2014;7(3):217-9.
20. Ylikontiola L, Siponen M, Salo T, Sándor GKB. Sialometaplasia of the soft palate in a 2-year-old girl. *J Can Dent Assoc.* mai 2007;73(4):333-6.
21. Shulman JD. An exploration of point, annual, and lifetime prevalence in characterizing recurrent aphthous stomatitis in USA children and youths. *J Oral Pathol Med.* oct 2004;33(9):558-66.
22. Campisi G, Di Liberto C, Carroccio A, Compilato D, Iacono G, Procaccini M, et al. Coeliac disease: oral ulcer prevalence, assessment of risk and association with gluten-free diet in children. *Dig Liver Dis.* févr 2008;40(2):104-7.
23. Nieri M, Tofani E, Defraia E, Giuntini V, Franchi L. Enamel defects and aphthous stomatitis in celiac and healthy subjects: Systematic review and meta-analysis of controlled studies. *J Dent.* oct 2017;65:1-10.
24. Dotson JL, Hyams JS, Markowitz J, LeLeiko NS, Mack DR, Evans JS, et al. Extraintestinal manifestations of pediatric inflammatory bowel disease and their relation to disease type and severity. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* août 2010;51(2):140-5.
25. Centre de Référence des Maladies, Auto-inflammatoires et de l'Amylose, Inflammatoire, Filière des maladies auto-immunes, et auto-inflammatoires rares. Protocole National de Diagnostic et de soins sur la Maladie de Behcet. [Internet]. 2019. Disponible sur: https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2020-01/pnds_behcet_vf_171219.pdf
26. Centre de Référence des Maladies, Auto-Inflammatoires et de l'Amylose, Inflammatoire, Filière des maladies, Auto-Immunes et, Auto-Inflammatoires Rares. Protocole National de Diagnostic et de soins sur le PFAPA. [Internet]. 2019. Disponible sur: https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2019-08/pnds_pfapa_vf_050819_2.pdf
27. Kluger N. Oral ulcerations caused by incorrect administration of desloratadine. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* févr 2009;23(2):234.
28. Femiano F, Lanza A, Buonaiuto C, Gombos F, Nunziata M, Piccolo S, et al. Guidelines for diagnosis and management of aphthous stomatitis. *Pediatr Infect Dis J.* août 2007;26(8):728-32.
29. Taïeb A, Diris N, Boralevi F, Labrèze C. [Herpes simplex in children. Clinical manifestations, diagnostic value of clinical signs, clinical course]. *Ann Dermatol Venereol.* avr 2002;129(4 Pt 2):603-8.
30. Hubiche T, Schuffenecker I, Boralevi F, Léauté-Labrèze C, Bornebusch L, Chiaverini C, et al. Dermatological spectrum of hand, foot and mouth disease from classical to generalized exanthema. *Pediatr Infect Dis J.* avr 2014;33(4):e92-98.
31. Liu S-L, Pan H, Liu P, Amer S, Chan T-C, Zhan J, et al. Comparative epidemiology and virology of fatal and nonfatal cases of hand, foot and mouth disease in mainland China from 2008 to 2014. *Rev Med Virol.* mars 2015;25(2):115-28.
32. Katakam BK, Kiran G, Kumar U. A Prospective Study of Herpes Zoster in Children. *Indian J Dermatol.* oct 2016;61(5):534-9.
33. Bastuji-Garin S, Rzany B, Stern RS, Shear NH, Naldi L, Roujeau JC. Clinical classification of cases of toxic epidermal necrolysis, Stevens-Johnson syndrome, and erythema multiforme. *Arch Dermatol.* janv 1993;129(1):92-6.
34. Grosber M, Alexandre M, Poszepczynska-Guigné E, Revuz J, Roujeau J-C. Recurrent erythema multiforme in association with recurrent *Mycoplasma pneumoniae* infections. *J Am Acad Dermatol.* mai 2007;56(5 Suppl):S118-119.
35. Canavan TN, Mathes EF, Frieden I, Shinkai K. *Mycoplasma pneumoniae*-induced rash and mucositis as a syndrome distinct from Stevens-Johnson syndrome and erythema multiforme: a systematic review. *J Am Acad Dermatol.* févr 2015;72(2):239-45.

36. Brannon RB, Anand PM. Oral granular cell tumors: an analysis of 10 new pediatric and adolescent cases and a review of the literature. *J Clin Pediatr Dent.* 2004;29(1):69-74.
37. Senoo H, Iida S, Kishino M, Namba N, Aikawa T, Kogo M. Solitary congenital granular cell lesion of the tongue. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* juill 2007;104(1):e45-48.
38. Bessis D, Rigau V, Marque M. Fibrolipome lingual congénital. *Ann Dermatol Venereol.* 20 nov 2019;146(12S):P103 A188.
39. Sepúlveda E, Brethauer U, Rojas J, Le Fort P. Oral manifestations of aplastic anemia in children. *J Am Dent Assoc.* avr 2006;137(4):474-8.
40. Margaix-Muñoz M, Bagán J, Poveda-Roda R. Ewing sarcoma of the oral cavity. A review. *J Clin Exp Dent.* févr 2017;9(2):e294-301.
41. Abensour M, Grosshans E. [Geographic tongue or benign migratory glossitis]. *Ann Dermatol Venereol.* nov 1999;126(11):849-52.
42. Pourchot D, Chiaverini C, Bourrat E, Barbarot S, Vabres P, Hubiche T, et al. Tongue psoriasis: Clinical aspects and analysis of epidemiological associations in 313 children, with a systematic literature review. *Ann Dermatol Venereol.* oct 2018;145(10):578-86.
43. Tomb R, Hajj H, Nehme E. [Oral lesions in psoriasis]. *Ann Dermatol Venereol.* nov 2010;137(11):695-702.
44. Lacour JP, Perrin C. Eruptive familial lingual papillitis: a new entity? *Pediatr Dermatol.* févr 1997;14(1):13-6.
45. Heyl T, Raubenheimer EJ. Sucking pads (sucking calluses) of the lips in neonates: a manifestation of transient leukoedema. *Pediatr Dermatol.* août 1987;4(2):123-8.