

## **Annexe 3 : Recommandations pour la prise en charge bucco-dentaire des patients atteints de maladies bulleuses auto-immunes (MBAI) avec atteinte buccale**

Ces recommandations ont été élaborées de manière consensuelle lors de la réunion d'un comité d'experts, regroupant des dermatologues, stomatologues, chirurgiens maxillo-faciaux, parodontologues et odontologues spécialisés dans les maladies bulleuses auto-immunes (MBAI) :

- Dermatologues : - Pr **Pascal JOLY** (PU-PH, Centre de Référence des MBAI, CHU de Rouen)

- Pr **Catherine PROST-SQUARCIONI** (PU-PH, Centre de Référence des MBAI, Hôpital Avicenne, Bobigny et Hôpital Saint-Louis, Paris)

- Pr **Philippe BERNARD** (PU-PH, Centre de Référence des MBAI, CHU de Reims)

- Dr **Sophie DUVERT-LEHEMBRE** (PH, Centre de Référence des MBAI, CHU de Rouen)

- Dr **Saskia ORO** (PH, Centre de Référence des MBAI, Hôpital Henri Mondor, Créteil)

- Dr **Claire ABASQ** (PH, CHU de Brest)

- Dr **Valérie SOBOCINSKI** (chef de clinique, Centre de Référence des MBAI, CHU de Rouen)

- Stomatologues : - Dr **Francis PASCAL** (Praticien attaché, Centre de Référence des MBAI, Hôpital Avicenne, Bobigny et Hôpital Saint-Louis, Paris)

- Dr **Scarlette AGBO-Godeau** (PU-PH, Hôpital de la Pitié Salpêtrière, Paris)

- Odontologues: - Pr **Benoît LEFEVRE** (PU-PH, Centre de Référence des MBI, CHU de Reims)

- Dr **Patricia WEBER** (Praticien attaché, Centre de Référence des MBI, Hôpital Avicenne, Bobigny et Hôpital de la Pitié Salpêtrière, Paris)

- Parodontologues : - Dr **Sophie-Myriam DRIDI** (MCU-PH, Centre de Référence des MBI, Hôpital Henri Mondor, Créteil),

- Dr **Catherine BISSON** (MCU-PH, CHU de Nancy)

- Dr **Sylvie JEANNE** (MCU-PH, CHU de Rennes)

Elles visent à permettre aux odontologues et stomatologues, prenant fréquemment en charge les patients atteints par ces pathologies en 1<sup>ère</sup> ligne :

- évoquer les diagnostics de MBI devant certaines lésions buccales, puis adresser rapidement le patient à un dermatologue référent (évitant ainsi un retard diagnostique).

- de prendre en charge de manière adaptée les patients atteints de MBI avec atteinte buccale, en fonction du stade évolutif de la maladie.

### **A/ Quelles sont les maladies concernées par ces recommandations ?**

Certaines maladies bulleuses de la peau peuvent toucher les muqueuses, notamment la muqueuse buccale, à l'origine de lésions plus ou moins étendues affectant les gencives, les lèvres, la face interne des joues, le palais dur, le palais mou, la langue et le plancher buccal.

Les maladies bulleuses auto-immunes concernées par ces recommandations sont des maladies chroniques, évoluant par poussées-rémissions:

le pemphigus vulgaire (PV), le pemphigus paranéoplasique, la pemphigoïde cicatricielle (PC), l'épidermolyse bulleuse acquise, les maladies à IgA linéaire, et le lichen plan pemphigoïde (ces 4 dernières étant regroupées, lorsqu'elles ont une topographie muqueuse prédominante, sous le nom de pemphigoïde des muqueuses).

Deux maladies chroniques de mécanisme immunologique peuvent présenter des lésions buccales très similaires : le lichen plan érosif et l'érythème polymorphe majeur récidivant ou subinçant. Leur prise en charge bucco-dentaire est en pratique assimilable à celle décrite dans ce document pour les MBAI.

## **B/ Savoir évoquer précocement le diagnostic de MBAI**

### **1) Quels sont les symptômes buccaux des MBAI ?**

Les symptômes buccaux qui doivent alerter et faire évoquer ces maladies sont une douleur spontanée, des difficultés à l'alimentation solide ou liquide qui peut au maximum être impossible (le degré d'amaigrissement est un critère de gravité), des saignements au brossage, une hygiène buccale difficile voire impossible, la notion d' « aphtes » récidivants à l'interrogatoire.

### **2) Quelles sont les lésions en bouche ?**

Les lésions buccales actives sont de l'érythème (rougeur), des bulles (cloques remplies de sérosité) ou plus fréquemment des lésions érosives (superficielles, moins profondes que des aphtes), douloureuses, touchant soit les gencives (gingivite érosive), soit la face interne des joues, les lèvres, la langue ou le palais. Il peut s'y associer des érosions pharyngées, responsables de dysphagie. Des lésions cicatricielles (atrophie, lésions pseudo-lichéniennes, brides) peuvent apparaître dans les pemphigoïdes des muqueuses lorsqu'elles évoluent depuis longtemps.

### **3) Conduite à tenir une fois le diagnostic de MBAI suspecté**

- **Bilan clinique** : siège et étendue des lésions buccales, évaluation précise de l'état dentaire et parodontal des patients.

Ce bilan permet de distinguer **3 phases évolutives** :

- Atteinte buccale sévère (correspondant souvent au stade initial de la maladie): nombreuses lésions érosives buccales et/ou étendues
- Atteinte buccale modérée : peu de lésions érosives buccales et de petite taille
- Atteinte buccale minime : lésions cicatrisées sous traitement (maladie contrôlée par le traitement), mais sensibilité en bouche.

- Prescrire la réalisation d'un **panoramique dentaire** : recherche d'éventuels foyers infectieux dentaires, évaluation du parodonte.

- **NE PAS DEBUTER DE CORTICOIDES LOCAUX** avant qu'un diagnostic précis ne soit posé !

- **ADRESSER le patient très rapidement à un dermatologue ayant une bonne connaissance des MBAI, de préférence dans un centre de référence ou un centre de compétence en MBAI** (cf. Annexe 2), où seront réalisés les examens complémentaires visant à préciser le diagnostic.

Ceux-ci reposent sur *des biopsies* de la muqueuse buccale, ou de la peau en cas d'atteinte cutanée associée, pour :

- Histologie standard : détermine le siège intra-épithélial ou sous-épithélial du clivage

- Immunofluorescence directe : visualise des dépôts d'auto-anticorps confirmant ainsi la nature auto-immune de la maladie.

- Immunomicroscopie électronique dès qu'une maladie de la jonction chorio-épithéliale est suspectée (maladies du groupe des pemphigoïdes des muqueuses) : visualise le siège précis des dépôts d'anticorps au niveau de la jonction.

Ces prélèvements, notamment l'immunomicroscopie électronique, **nécessitent que le patient n'ait reçu aucune corticothérapie locale ou générale avant leur réalisation.**

Secondairement, le dermatologue pourra demander des dosages d'auto-anticorps dans le sang.

- Une **fois le diagnostic posé**, le traitement systémique reposera le plus souvent sur une corticothérapie générale, et/ou des immunosuppresseurs et/ou de la dapsons. Des bains de bouche aux corticoïdes (Solupred 20 mg ou Célestène délitable 2mg) seront prescrits après les repas et les bains de bouche antiseptiques jusqu'à la cicatrisation des lésions érosives.

### **C/ Prise en charge dentaire et parodontale adaptée aux phases évolutives de l'atteinte buccale des MBAI**

#### 1) Hygiène bucco-dentaire quotidienne des patients

Il convient de préconiser aux patients les soins locaux suivants à leur domicile en fonction des différentes phases évolutives de l'atteinte buccale des MBAI :

#### **→ Phase I : atteinte buccale sévère**

- Bains de bouche (BDB) composé :

Eludril® à 4% 90 mL (1 flacon) +  
Mycostatine® 24 mL (1 flacon) +  
Xylocaïne® à 5% 24 mL (1 flacon) +  
Bicarbonates 14‰ 362 mL (QSP 500 mL).

Posologie : 1 verre (80 cc) 6 X/jour (avant et après les repas), à laisser en bouche au minimum 1 minute, puis à recracher, sans rincer la bouche ensuite.

Prescrire cette préparation en « préparation à but thérapeutique en l'absence de spécialités équivalentes disponibles » (conservation : 5 jours au réfrigérateur) et considérer qu'il faut 1 flacon de 500 mL de BDB/jour.

Prévenir le patient du risque de fausse route avec la Xylocaïne.

**NB** : la composition de ce BDB a été établie par le comité d'experts, faute de référence dans la littérature pour cette indication.

L'Eludril® à 4% n'est pas à une concentration bactéricide, mais est bien toléré par les patients à cette concentration.

La Mycostatine est utilisée en prophylaxie des infections candidosiques, liées à la prescription de corticoïdes (locaux et généraux) et d'immunosuppresseurs chez ces patients.

La Xylocaïne est utilisée à visée antalgique, car les atteintes muqueuses des MBI sont très algiques.

- Dès que possible : brossage doux des dents (collets dentaires++) 3 X/jour (après chaque repas, avant le BDB) avec une brosse à dents ultrasouple 7/100<sup>ème</sup> (INAVA®, à prescrire en tant que « dispositif médical » pour remboursement), en utilisant un gel de chlorhexidine à 0,12% (type ELUGEL). En cas de mauvaise tolérance : utiliser simplement de l'eau ou un dentifrice pour enfant. Privilégier l'action mécanique du brossage, sans agresser la gencive. Ne pas faire de brossage interdentaire à ce stade.
- Sur les lésions douloureuses, avant les repas et/ou avant le brossage dentaire :  
Xylocaïne visqueuse® 2% en gel (à la discrétion des malades), sans dépasser 10 mL (1 cuillère à dessert) à 15 mL (1 cuillère à soupe) 3 fois par jour.  
Prévenir les patients du risque éventuel de fausses-routes avec la Xylocaïne.

→ **Phase II : atteinte buccale modérée**

- Arrêt des BDB composés - BDB non alcoolisés à base de chlorhexidine 0,12% (type PAROEX®) après le brossage des dents 3X/jour.
- Brossage des dents : 3X/jour, après chaque repas, réalisé si possible avec une brosse à dents standard 15/100<sup>ème</sup> ou une brosse à dents sensitive à brins coniques (ou maintenir une brosse à dents 7/100<sup>ème</sup> au niveau des collets dentaires si les sensibilités gingivales persistent) et un dentifrice pour enfant ou du gel de chlorhexidine à 0,12% (type pâte ELUGEL®).

NB : Proscrire le mélange bicarbonates de soude/eau oxygénée comme dentifrice et ne pas associer un dentifrice au fluor au BDB à la chlorhexidine (incompatibles, car inhibition mutuelle).

→ **Phase III : atteinte buccale minime**

Arrêter les BDB et réaliser un brossage dentaire 3X/jour avec une brosse à dents standard 15/100<sup>ème</sup> ou une brosse à dents sensitive à brins coniques et un dentifrice fluoré sans menthol ni lauryl sulfate (type ELMEX®), associés à l'utilisation de brossettes interdentaires.

Les « ordonnances-types » pour l'hygiène dentaire selon les différentes phases évolutives des MBI figurent en Annexe 1, et les « conseils aux patients » figurent en Annexe 2.

2) Soins dentaires et parodontaux

**Mesures communes à tous les soins :**

Ils doivent être réalisés dans des « **conditions particulières** », chez ces patients ayant une grande fragilité muqueuse :

- Soins dentaires conservateurs si possible « sous digue » (ou en vaselinant les instruments qui touchent les muqueuses en cas d'incapacité à poser la digue). Il est important de ne pas traumatiser les muqueuses si le crampon n'est pas strictement placé sur la dent.
- Anesthésie locale lente (goutte à goutte), en piquant à distance des éventuelles lésions. Les anesthésies locorégionales doivent être privilégiées.
- Ne pas poser de coton salivaire sur la gencive (à remplacer par des compresses imbibées de chlorhexidine à 0,12% ou de sérum physiologique).
- Ne pas laisser d'aspiration salivaire au contact des muqueuses, mais il est possible d'aspirer à travers une compresse.

Les traitements doivent être autant que possibles « **conservateurs** » (pour garder des appuis dentaires, car les prothèses amovibles sont souvent inconfortables).

→ **Phase I : atteinte buccale sévère**

Il convient de proscrire les soins dentaires ou parodontaux autres que les soins suivants :

- Élimination manuelle à la curette de la plaque dentaire supra-gingivale (au niveau des collets), sans chercher à

effectuer un détartrage, par un parodontologiste ou un odontologiste.

- Prise en charge des 3 situations d'urgence suivantes

- . **Pulpite** : réaliser une dévitalisation de la dent atteinte (par pulpotomie ou pulpectomie), si possible « sous digue » (ou en vaselinant les instruments).

- . **Alvéolyse terminale** : extraction de la dent atteinte sous couvert d'une antibiothérapie :
  - amoxicilline 1g x 2/jour pendant 7 jours.
  - en cas d'allergie à l'amoxicilline : clindamycine 600 mg x 2/jour pendant 7 jours.

- . **Abcès dentaire et parodontal, péri coronarite et cellulite d'origine dentaire** : réaliser les soins (pour les abcès dentaires) ou les extractions dentaires (pour les autres diagnostics) sous couvert d'une antibiothérapie pendant 7 à 10 jours:

- amoxicilline 1g x3/jour + métronidazole 500 mg x 3/jour (en 1<sup>ère</sup> intention)

- ou amoxicilline – acide clavulanique (en 2<sup>ème</sup> intention)

En cas d'allergie à l'amoxicilline :

- azithromycine 500 mg/jour en 1 prise + métronidazole 500 mg x 3/jour

- ou clarithromycine 500 mg x 2/jour, + métronidazole 500 mg x 3/jour (cf. recommandations AFFSAPS 2011).

En cas de traitement orthodontique en cours : enlever tout le matériel en place (selon l'étendue des lésions) et utiliser uniquement des gouttières pour stabiliser la position des dents.

→ **Phase II et III : atteinte buccale modérée ou minime**

- Détartrage : dès que possible ++ mais doux, progressif, et manuel (à la curette). Les ultrasons à faible puissance peuvent être utilisés lorsque la gencive n'est plus érosive. Réaliser des BDB au PAROEX® à la fin de la séance puis pendant quelques jours. Pas d'antibiothérapie associée (sauf chez les patients à haut risque d'endocardite infectieuse et immunodéprimés).

- Traitement sans urgence (mais dès que possible) des lésions infectieuses suivantes : caries juxta-pulpaire ou parodontite apicale nécessitant une dévitalisation, sous couvert dans ce cas d'une antibiothérapie par :

amoxicilline 1g x 2/jour pendant 7 jours,  
ou en cas d'allergie à l'amoxicilline : clindamycine 600 mg x 2/jour  
pendant 7 jours.

- Extractions dentaires non urgentes : de préférence en cas de rémission complète ou quasi-complète de la maladie. Pas d'antibiothérapie associée (sauf chez les patients à haut risque d'endocardite infectieuse et immunodéprimés).

- Prothèses fixes (implants, couronnes, bridges) et amovibles, dispositifs orthodontiques : uniquement lorsque la MBAI est contrôlée (phase de rémission), en privilégiant les prothèses fixes. En effet, les prothèses amovibles nécessitent toujours un appui muqueux (si minime soit-il), et représentent donc une moins bonne solution prothétique chez ces patients. Par ailleurs, l'état de surface de leurs résines est irritant.

Concernant la pose de composites, l'utilisation de la digue est indispensable (car la condensation de l'eau sur les surfaces dentaires nuit à l'efficacité des adhésifs amérodentaires, même en l'absence de contamination salivaire). Pour l'éviter, il est possible d'utiliser un CVI comme obturation transitoire (inconvenients : pas de résistance mécanique, pas de polissage possible, mauvaise tenue à long terme et absence de point de contact correct).

L'utilisation d'amalgames est également possible chez ces patients, les DBAI n'étant pas connues comme étant potentiellement induites par le contact avec un amalgame. Par ailleurs, leur application est pratique car elle ne nécessite pas l'emploi de la digue. Les amalgames ont également une bonne tolérance à la pollution, à la salive et au sang.

- Surfaçage radiculaire et chirurgie parodontale : uniquement en cas de rémission complète de la MBAI. Néanmoins la chirurgie muco-gingivale est déconseillée chez ces patients, à l'exception des freinectomies et de l'élimination des brides muqueuses (qui ne doivent cependant être réalisées qu'en cas de nécessité absolue, après concertation multidisciplinaire et intensification du traitement systémique, par des praticiens très habitués à ces pathologies). Les autres types de chirurgies, notamment les chirurgies d'accès, sont possibles.

### 3) Suivi dentaire et parodontal

Chez les patients atteints de MBAI avec atteinte buccale, un suivi dentaire et parodontal est nécessaire après obtention de la rémission

clinique, au minimum durant les premières années suivant le diagnostic, à une fréquence d'au moins 2 à 3 fois par an.

### **Annexe 3.1** : Ordonnances-types pour l'hygiène dentaire selon les différentes phases évolutives de l'atteinte buccale des MBAI

#### **Hygiène dentaire en phase sévère :**

Le / / ,

Mr/Mme

- Bains de bouche composé** : préparation magistrale remboursable en dehors de spécialité équivalente

Eludril® à 4% 90 mL (1 flacon) +  
Mycostatine® 24 mL (1 flacon) +  
Xylocaïne® à 5% 24 mL (1 flacon) +  
Bicarbonates 14‰ 362 mL (QSP 500 mL).

Posologie : 1 verre (80 cc) 6 x/jour (avant et après les repas), à laisser en bouche au minimum 1 minute, puis à recracher sans rincer la bouche ensuite.

1 flacon par jour, qsp \_\_\_\_\_ jours

Conservation : 5 jours au réfrigérateur

- Dispositif médical INAVA 7/100<sup>ème</sup>** :

Dès que possible : brossage doux des dents (collets dentaires++) 3 x/jour après chaque repas (et avant de réaliser le bain de bouche)

- Gel de chlorhexidine à 0,12% **ELUGEL** :

A utiliser à la place du dentifrice.

NB : l'ELUGEL peut provoquer une coloration des dents, réversible à l'arrêt du traitement.

Si mauvaise tolérance : utiliser simplement de l'eau ou un dentifrice pour enfant.

- Sur les lésions douloureuses, avant les repas et/ou avant le brossage dentaire :

**Xylocaïne visqueuse® 2% en gel**

Ne pas dépasser 10 mL (1 cuillère à dessert) à 15 mL (1 cuillère à soupe) 3 fois par jour.

Attention aux risques de fausse route avec la Xylocaïne.

Dr

**Hygiène dentaire en phase modérée :**

Le / / ,

Mr/Mme

□ **Bains de bouche PAROEX 300 ml:**

3 x/jour (après le brossage dentaire) : à laisser en bouche au minimum 1 minute, puis à recracher, sans rincer la bouche ensuite.

Pour chaque bain de bouche : utiliser un demi-godet doseur (soit 12 mL).

1 flacon par semaine.

□ **Dispositif médical INAVA 15/100<sup>ème</sup> :**

Brossage doux des dents (collets dentaires++) 3 x/jour après chaque repas (et avant de réaliser le bain de bouche).

□ Gel de chlorhexidine à 0,12% **ELUGEL** :

A utiliser à la place du dentifrice

NB : l'ELUGEL peut provoquer une coloration des dents, réversible à l'arrêt du traitement.

Dr

**Hygiène dentaire en phase minime :**

Le / / ,

Mr/Mme

- Dispositif médical INAVA® 15/100<sup>ème</sup> :**

Brossage doux des dents (collets dentaires++) 3 x/jour après chaque repas

- Dentifrice fluoré (sans menthol ni lauryl sulfate) type **ELMEX®**

- Brossettes interdentaires**

Dr

**Annexe 3.2 : Conseils aux patients atteints de MBAI avec atteinte buccale**

**- Pour les bains de bouche :**

- . Les garder en bouche 1 minute au minimum, puis recracher, et ne pas rincer la bouche après.
- . Attention aux fausses routes avec la Xylocaïne (anesthésiant utilisé dans le bain de bouche)
- . En cas de brossage dentaire réalisable : réaliser le bain de bouche après le brossage dentaire.
- . Conservation de la préparation au réfrigérateur.

**- Pour le brossage dentaire :**

- . Réaliser le brossage des dents 3 fois par jour, après chaque repas et avant les éventuels bains de bouche.

- . Utiliser la « technique du rouleau », en allant de la gencive vers les dents et en insistant au niveau des collets dentaires.
- . Réaliser un brossage dentaire mécanique « efficace », sans agresser la gencive.
- . Ne pas être perturbé par les saignements induits par le brossage (fréquents) et avaler le sang  
si possible (ne pas rincer abondamment la bouche à l'eau, car cela fait perdurer le saignement).
- . Après le brossage : bien rincer la brosse à dents, puis la sécher et la laisser posée à l'air libre dans un verre.
- . Changer de brosse à dents quand ses poils ne sont plus droits.
- . Proscrire les brosses à dents électriques, tant que les lésions buccales ne sont pas cicatrisées.
- . Ne pas associer un dentifrice fluoré à un bain de bouche à la chlorhexidine (type PAROEX®), car il existe une incompatibilité entre les deux. Associer plutôt dans ce cas de la pâte ELUGEL® au bain de bouche.
- . Utiliser les brossettes interdentaires une fois les lésions cicatrisées.
- . Attention aux fausses routes avec la Xylocaïne si vous l'utilisez avant le brossage des dents ou avant le repas.

- **Pour les dentiers** :

Pour les patients ayant un dentier, celui-ci doit être retiré au maximum tant que les lésions buccales ne sont pas contrôlées voire cicatrisées.