

UNIVERSITE TOULOUSE III – PAUL SABATIER

FACULTE DE SANTE

ANNEE 2022

2022 TOU3 3010

THESE

POUR LE DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN CHIRURGIE DENTAIRE

Présentée et soutenue publiquement
par

Benjamin GALEA

Le 8 février 2022

**Phénotype musculo-articulaire et buccal des patients
atteints de Sclérodermie Systémique : étude
préliminaire**

Directrices de thèse : Pr Sarah COUSTY & Dr Sara LAURENCIN-
DALACIEUX

JURY

Présidente :	Professeur Sarah COUSTY
1er assesseur :	Docteur Sara LAURENCIN-DALACIEUX
2ème assesseur :	Docteur Florent DESTRUHAUT
3ème assesseur :	Docteur Clément CAMBRONNE



UNIVERSITE TOULOUSE III – PAUL SABATIER

FACULTE DE SANTE

ANNEE 2022

2022 TOU3 3010

THESE

POUR LE DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN CHIRURGIE DENTAIRE

Présentée et soutenue publiquement
par

Benjamin GALEA

Le 8 février 2022

**Phénotype musculo-articulaire et buccal des patients
atteints de Sclérodermie Systémique : étude
préliminaire**

Directrices de thèse : Pr Sarah COUSTY & Dr Sara LAURENCIN-
DALACIEUX

JURY

Présidente :	Professeur Sarah COUSTY
1er assesseur :	Docteur Sara LAURENCIN-DALACIEUX
2ème assesseur :	Docteur Florent DESTRUHAUT
3ème assesseur :	Docteur Clément CAMBRONNE



*Faculté de santé
ancienne Faculté
de Chirurgie Dentaire*

➔ DIRECTION

DOYEN

M. Philippe POMAR

ASSESEUR DU DOYEN

Mme Sabine JONOT

Mme Sara DALICIEUX-LAURENCIN

DIRECTRICE ADMINISTRATIVE

Mme Muriel VERDAGUER

PRÉSIDENTE DU COMITÉ SCIENTIFIQUE

Mme Cathy NABET

➔ HONORARIAT

DOYENS HONORAIRES

M. Jean LAGARRIGUE +

M. Jean-Philippe LODTER +

M. Gérard PALOUDIER

M. Michel SIXOU

M. Henri SOULET

CHARGÉS DE MISSION

M. Karim NASR (*Innovation Pédagogique*)

M. Olivier HAMEL (*Maillage Territorial*)

M. Franck DIEMER (*Formation Continue*)

M. Philippe KEMOUN (*Stratégie Immobilière*)

M. Paul MONSARRAT (*Intelligence Artificielle*)

➔ PERSONNEL ENSEIGNANT

Section CNU 56 : Développement, Croissance et Prévention

56.01 ODONTOLOGIE PÉDIATRIQUE et ORTHOPÉDIE DENTO-FACIALE (Mme Isabelle BAILLEUL-FORESTIER)

ODONTOLOGIE PÉDIATRIQUE

Professeurs d'Université : Mme Isabelle BAILLEUL-FORESTIER, M. Frédéric VAYSSE

Maîtres de Conférences : Mme Emmanuelle NOIRRI-ESCLASSAN, Mme Marie- Cécile VALERA, M. Mathieu MARTY

Assistants : Mme Marion GUY-VERGER, Mme Alice BROUTIN (associée)

Adjoints d'Enseignement : M. Sébastien DOMINE, M. Robin BENETAH, M. Mathieu TESTE,

ORTHOPÉDIE DENTO-FACIALE

Maîtres de Conférences : M. Pascal BARON, Mme Christiane LODTER, M. Maxime ROTENBERG

Assistants : Mme Isabelle ARAGON, M. Vincent VIDAL-ROSSET

56.02 PRÉVENTION, ÉPIDÉMIOLOGIE, ÉCONOMIE DE LA SANTÉ, ODONTOLOGIE LÉGALE (Mme NABET Catherine)

Professeurs d'Université : M. Michel SIXOU, Mme Catherine NABET, M. Olivier HAMEL, M. Jean-Noël VERGNES

Assistante : Mme Géromine FOURNIER

Adjoints d'Enseignement : M. Alain DURAND, Mlle. Sacha BARON, M. Romain LAGARD, M. Fabien BERLIOZ

M. Jean-Philippe GATIGNOL, Mme Carole KANJ

Section CNU 57 : Chirurgie Orale, Parodontologie, Biologie Orale

57.01 CHIRURGIE ORALE, PARODONTOLOGIE, BIOLOGIE ORALE (M. Philippe KEMOUN)

PARODONTOLOGIE

Maîtres de Conférences : Mme Sara DALICIEUX-LAURENCIN, Mme Alexia VINEL

Assistants : Mme. Charlotte THOMAS, M. Joffrey DURAN

Adjoints d'Enseignement : M. Loïc CALVO, M. Christophe LAFFORGUE, M. Antoine SANCIER, M. Ronan BARRE ,
Mme Myriam KADDECH, M. Matthieu RIMBERT,

CHIRURGIE ORALE

Professeur d'Université : Mme Sarah COUSTY
Maîtres de Conférences : M. Philippe CAMPAN, M. Bruno COURTOIS
Assistants : M. Clément CAMBRONNE
Adjoints d'Enseignement : M. Gabriel FAUXPOINT, M. Arnaud L'HOMME, Mme Marie-Pierre LABADIE, M. Luc RAYNALDY, M. Jérôme SALEFRANQUE,

BIOLOGIE ORALE

Professeur d'Université : M. Philippe KEMOUN
Maîtres de Conférences : M. Pierre-Pascal POULET, M. Vincent BLASCO-BAQUE
Assistants : M. Matthieu MINTY, Mme Chiara CECCHIN-ALBERTONI, M. Maxime LUIS, Mme Valentine BAYLET GALY-CASSIT
Adjoints d'Enseignement : M. Mathieu FRANC, M. Hugo BARRAGUE, M. Olivier DENY

Section CNU 58 : Réhabilitation Orale

58.01 DENTISTERIE RESTAURATRICE, ENDODONTIE, PROTHESES, FONCTIONS-DYSFONCTIONS, IMAGERIE, BIOMATERIAUX (M. Franck DIEMER)

DENTISTERIE RESTAURATRICE, ENDODONTIE

Professeur d'Université : M. Franck DIEMER
Maîtres de Conférences : M. Philippe GUIGNES, Mme Marie GURGEL-GEORGELIN, Mme Delphine MARET-COMTESSE
Assistants : M. Sylvain GAILLAC, Mme Sophie BARRERE, Mme. Manon SAUCOURT, M. Ludovic PELLETIER, M. Nicolas ALAUX, M. Vincent SUAREZ
Adjoints d'Enseignement : M. Eric BALGUERIE, M. Jean-Philippe MALLET, M. Rami HAMDAN, M. Romain DUCASSE, Mme Lucie RAPP

PROTHÈSES

Professeurs d'Université : M. Philippe POMAR
Maîtres de Conférences : M. Jean CHAMPION, M. Rémi ESCLASSAN, M. Florent DESTRUHAUT, M. Antoine GALIBOURG,
Assistants : M. Bertrand CHAMPION, Mme Margaux BROUTIN, Mme Coralie BATAILLE, Mme Mathilde HOURSET, Mme Constance CUNY
Adjoints d'Enseignement : M. Christophe GHRENASSIA, Mme Marie-Hélène LACOSTE-FERRE, M. Olivier LE GAC, M. Jean-Claude COMBADAZOU, M. Bertrand ARCAUTE, M. Fabien LEMAGNER, M. Eric SOLYOM, M. Michel KNAFO, M. Alexandre HEGO DEVEZA, M. Victor EMONET-DENAND, M. Thierry DENIS, M. Thibault YAGUE

FONCTIONS-DYSFONCTIONS , IMAGERIE, BIOMATERIAUX

Maîtres de Conférences : Mme Sabine JONJOT, M. Karim NASR, M. Paul MONSARRAT, M. Thibault CANCEILL
Assistants : M. Julien DELRIEU, M. Paul PAGES, Mme. Julie FRANKEL
Adjoints d'Enseignement : Mme Sylvie MAGNE, M. Thierry VERGÉ, Mme Josiane BOUSQUET, M. Damien OSTROWSKI

Mise à jour pour le 22 janvier 2022

Remerciements

A mes directrices de thèse le Pr Cousty et le Dr Laurencin, merci de m'avoir permis de travailler avec vous, de m'avoir donné un sujet qui m'intéressait vraiment et d'avoir été présentes tout le long du processus d'écriture et de recherche. En espérant que cette première collaboration soit le commencement d'une aventure plus grande.

A mes professeurs de faculté qui m'ont accompagné toutes ces années et particulièrement à ceux avec qui j'ai travaillé en tant que moniteur de TP, parfois en heure sup, mais toujours avec le plaisir de transmettre aux générations prochaines. Un merci tout particulier à Florent, qui a su me conseiller professionnellement et avec qui j'ai passé deux merveilleuses années à vibrer au son de Sax Machines.

Aux Dr Vigneau et Advenier, à Sandrine et évidemment Flo, avec qui j'ai passé deux mois dans un cadre idyllique de travail aux airs de Radio Nostalgie et de fous rires depuis la sté.

Au Cabinet Dentaire du Comminges, à ses praticiens qui m'ont tant appris et ses assistantes qui m'ont soutenu durant cette année intense en travail et en émotions.

A Marie Julie, qui m'a ouvert la voie à une pratique de la chirurgie dentaire douce, empathique et humaine.

A mes enseignants de la prépa Esquirol et Stéphanie, sans qui je n'aurais pas été là aujourd'hui, qui m'ont épaulé pendant deux années compliquées.

A mes enseignants du Collège du Plantaurel et du Lycée de Bagatelle, qui ont toujours cru en moi et m'ont inculqué le goût de la connaissance.

A mes professeurs de violon et solfège, à David qui m'a donné l'amour de la musique ; cet amour sans lequel la vie aurait un goût plus amer et fade. Tu nous as quitté trop tôt.

A mes amis toulousains gaygquetteurs, pour ces nouvelles rencontres et ces soirées improvisées qui n'ont jamais manqué de « charisma, uniqueness, nerve, and, talent ».

A mes pots de la fac, Amélie Antoine Alexandra Clara et Claire, pour ces merveilleuses années à vos côtés et ces brunchs à n'en plus finir ; à Mathilde et Remy de véritables amis sur qui j'ai toujours pu compter ; à Manon, ma binôme, ma confidente, mon bras droit et gauche à la fois, je n'aurai pu rêver de meilleures trois années d'externat à tes côtés.

A vous trois, Max Nono et Popo, dont les mots me manquent pour décrire l'amour que je vous porte.

A vous trois, Camille Elsa et Laura, qui avez toujours été là et serez toujours là pour le meilleur et pour le pire.

A Clémentine, avec qui il n'a jamais été compliqué d'être au diapason.

A ma famille, pour le cadre privilégié dans lequel j'ai grandi rempli d'amour et de bienveillance. A mes grands-mères, qui furent chacune à leur façon et à un moment de ma vie une pierre angulaire de mon enfance. A mon grand-père, parti avec le seul regret de ne pas m'avoir vu devenir Docteur, je pense à toi. A ma Marraine et à mon Parain, pour qui malgré la distance mon amour ne désemplit pas. A mes oncles tantes et cousins, pour ces repas de famille aux souvenirs impérissables. Aux Breillad, qui illustrent que les liens du sang ne sont pas nécessaires pour être de la même famille.

A ma belle-sœur, que je considère comme ma sœur mais sans perdre le qualificatif de belle.

A mon frère, avec qui l'expression et la verbalisation de notre amour ne fut jamais requise pour être comprise.

A mes parents, à qui je dois tout, j'espère vous rendre fier, je vous aime.

A notre présidente du jury et directrices de thèse,

Madame le Professeur COUSTY Sarah

- Professeur des Universités, Praticien Hospitalier d’Odontologie,
- Diplôme d’Etudes Supérieures de Chirurgie Buccale (D.E.S.C.B.),
- Docteur de l’Université Paul Sabatier,
- Habilitation à Diriger des Recherches (H.D.R.),
- Ancienne Interne des Hôpitaux de Toulouse,
- Lauréate de l’Université Paul Sabatier.
- Spécialiste qualifiée en chirurgie orale

Nous sommes extrêmement reconnaissants que vous ayez accepté de diriger et présider cette thèse.

Nous vous remercions pour nous avoir transmis votre passion et la dermatologie orale, ainsi que pour la confiance que vous nous avez donnée quant à la réalisation de ce travail. Nous espérons que ce dernier soit à la hauteur de vos attentes.

Pour la pertinence de vos conseils, votre accompagnement et votre disponibilité, Veuillez trouver dans ce manuscrit, l’expression de ma gratitude et mon profond respect.

A nos directrices de thèse,

Madame le Docteur LAURENCIN-DALICIEUX Sara

- Maître de Conférences des Universités, Praticien Hospitalier d’Odontologie,
- Docteur en Chirurgie Dentaire,
- Docteur de l’Université Paul Sabatier,
- Diplôme Universitaire de Parodontologie
- Lauréate de l’université Paul Sabatier
- Diplôme Universitaire d’Injection d’Acide Hyaluronique en Odontologie
- Diplôme Universitaire Approches Innovantes en Recherche Biomédicale et en Méta-recherche
- Habilitation à Diriger des Recherches (H.D.R.).

Nous sommes extrêmement reconnaissants que vous ayez accepté de diriger cette thèse

*Nous vous remercions pour
la confiance que vous nous avez donnée quant à la réalisation de ce travail.*

*Nous sommes particulièrement reconnaissants pour votre pédagogie dont nous avons
bénéficié durant nos études.*

Veuillez accepter l’expression de notre sincère gratitude.

A notre jury de thèse,

Monsieur le Docteur DESTRUHAUT Florent

- Maître de Conférences des Universités, Praticien Hospitalier d'Odontologie,
- Habilitation à Diriger des recherches
- Docteur en Chirurgie Dentaire,
- Directeur adjoint de l'Unité de Recherche Universitaire EvolSan (Evolution et Santé Orale)”
- Docteur de l'École des Hautes Études en Sciences Sociales en Anthropologie sociale et historique,
- Certificat d'Études Supérieures en Prothèse Maxillo-Faciale,
- Certificat d'Études Supérieures en Prothèse Conjointe,
- Diplôme Universitaire de Prothèse Complète Clinique de Paris V,
- Diplôme universitaire d'approches innovantes en recherche de TOULOUSE III
- Responsable du diplôme universitaire d'occlusodontologie et de réhabilitation de l'appareil manducateur
- Lauréat de l'Université Paul Sabatier.

Nous sommes très honorés que vous ayez accepté de participer à notre jury de thèse.

Nous vous remercions de l'aide que vous nous avez apportée au cours de ce protocole.

*Nous vous sommes reconnaissants pour la qualité de vos enseignements, que nous avons pu apprécier tant dans leur partie théorique que clinique tout le long de notre formation.
Nous vous remercions de nous avoir transmis votre passion pour l'occlusodontologie.*

Veillez trouver ici le témoignage de notre gratitude et de notre reconnaissance la plus sincère.

A notre jury de thèse,

Monsieur le Docteur CAMBRONNE Clément

- Assistant Hospitalier Universitaire
- Docteur en Chirurgie Dentaire
- Diplôme d'Études Spécialisées en Chirurgie Orale

Nous sommes très honorés que vous ayez accepté de participer à notre jury de thèse.

Nous vous remercions pour vos conseils théoriques et pratiques tout au long de nos études.

Veuillez trouver ici et dans ce travail l'expression de toute notre estime et notre gratitude.

Table des matières

Introduction	11
1. La Sclérodermie Systémique	13
1.1. Définition :	13
1.2. Épidémiologie :	13
1.3. Formes cliniques :	13
1.4. Physiopathologie :	13
1.5. Manifestations :	14
1.5.1. Générales :	14
1.5.2. Oro-Faciales	15
1.6. Traitements	15
1.6.1. Général	15
1.6.2. Oro-facial	16
2. Objectifs	17
2.1. Objectif principal	17
2.2. Objectif secondaire	17
3. Matériel et Méthodes	17
3.1. Protocoles	18
3.1.1. Atteintes musculo-articulaires (11)	18
3.1.2. Atteintes osseuses (12)	21
3.1.3. Atteintes dentaires et parodontales	21
3.1.4. Atteintes salivaires	23
3.1.5. Atteintes sur la qualité de vie	25
3.2. Cahier d'Observation	26
3.2.1. Atteintes musculo-articulaires	26
3.2.2. Atteintes osseuses	28
3.2.3. Atteintes dentaires et parodontales	28
3.2.4. Atteintes salivaires	30
3.2.5. Atteintes sur la qualité de vie	31
Conclusion	34
Tableau des Illustrations	35
Annexe	36
• Annexe 1 : Tableau récapitulatif des traitements par atteintes basé sur les recommandations de l'EULAR	36
• Annexe 2 : Test XI (Xerostomia Inventory)	37
• Annexe 3 : Grille d'évaluation OHAT (Oral Health Assesment Tool)	38
Bibliographie	39

Introduction

La Sclérodermie Systémique (Ssc) est une pathologie auto-immune caractérisée par une fibrose cutanée progressive pouvant atteindre des organes profonds tel les reins, les poumons, le cœur, le système digestif ainsi que le complexe musculo squelettique (1). La sphère orale n'est pas épargnée, avec des atteintes de sévérité variable, multiples, directement imputables à la physiopathologie de l'atteinte sclérodermique, ou bien secondaires aux traitements de la sclérodermie ou aux difficultés, pour le patient sclérodermique, de mettre en œuvre des moyens d'hygiène bucco-dentaire correcte (préhension difficile de la brosse à dent, sclérose péri-orificielle rendant le brossage dentaire douloureux). (2)

Le phénotype buccal des patients sclérodermiques est décrit dans la littérature médicale, notamment dans des référentiels de prise en charge dont récemment dans le Protocole National de Diagnostic et de Soins de la Sclérodermie Systématique (PNDS) de 2017(1). Ces protocoles sont élaborés par les centres de référence et de compétence maladies rares à l'aide d'une méthode proposée par la Haute Autorité de Santé (HAS) qui les définit comme permettant : « d'explicitier aux professionnels concernés la prise en charge diagnostique et thérapeutique optimale et le parcours de soins d'un patient atteint d'une maladie rare donnée. » (3)

Ces derniers mettent en avant entre autres les problématiques de xérostomie, microstomie, d'hyposialie, de résorptions idiopathiques des dents et des os ainsi que d'érosion dentaire causée par des reflux gastro-œsophagiens (RGO). Mais en effectuant des recherches non exhaustives nous nous rendons compte que le phénotype musculo articulaire est mal défini. En particulier, des données dynamiques, telles que la cinétique mandibulaire, n'ont jamais été publiées dans cette population de patients. La place de ces altérations buccales, péri-buccales, musculo-articulaires, dans la sévérité de l'atteinte sclérodermique, est également peu évaluée. Au total, dans ces maladies rares, des données manquent concernant :

- La fréquence des atteintes buccales, leur apparition dans l'évolution de la maladie, leur corrélation quant à la sévérité de l'atteinte sclérodermique
- Le phénotype musculo-articulaire des patients sclérodermiques

Dans ce travail, nous proposons d'élaborer un protocole de recherche clinique permettant de répondre à ces différentes questions.

Nous détaillerons pour cela dans un premier temps de façon non exhaustive la Sclérodermie Systémique, ses mécanismes, formes, atteintes et prises en charges avant de nous recentrer sur les atteintes orales de la pathologie. Puis, dans un second temps, nous élaborerons un protocole de cartographie du phénotype péri oral regroupant des données dentaires, parodontales, squelettiques, musculo articulaire et de qualité de vie.

1. La Sclérodermie Systémique

1.1. Définition :

La Sclérodermie Systémique, venant du grec σκλήρωσις (*sclerosis*) signifiant « durcissement » et δέρμα (*derma*) « la peau », est une maladie auto-immune caractérisée par une fibrose progressive du tissu conjonctif ainsi qu'une dysfonction microcirculatoire. La manifestation est principalement dermatologique mais le tube digestif, les articulations, les poumons, les reins et le cœur peuvent également être atteints ; expliquant la dénomination de systémique.

1.2. Épidémiologie :

Elle est classée comme pathologie rare touchant 1 personne sur 10000 (4), majoritairement des femmes (4/1) avec le début des manifestations entre 30 et 50 ans.

1.3. Formes cliniques :

Il existe deux formes cliniques principales ainsi qu'une forme plus rare (5) :

- Sclérodermie systémique cutanée limitée : la sclérose cutanée remonte au-dessous des coudes et/ou des genoux
- Sclérodermie systémique cutanée diffuse : la sclérose cutanée remonte au-dessus des coudes et/ou des genoux
- Sclérodermie systémique sine scleroderma : dans moins de 10% des cas, patients sans aucune sclérose cutanée.

1.4. Physiopathologie :

Cette pathologie est due à la production d'auto-anticorps ciblant des protéines nucléaires (6). Des Ac anti-centromère sont retrouvés dans 60% des atteintes cutanées limitées. Des Ac anti-topoisomérase 1 et anti-ARN polymérase III sont présents dans les atteintes cutanées diffuses(7).

Cette production d'auto-anticorps par le système immunitaire entraîne des dysfonctionnements des cellules fibroblastiques et endothéliales (8). Le dysfonctionnement des fibroblastes entraîne une cicatrisation excessive créant des anomalies du tissu conjonctif par une accumulation de fibres de collagène entraînant une perte de la déformabilité des organes appelée fibrose.

Le dysfonctionnement des cellules endothéliales entraîne la synthèse excessive de l'endothéline 1 qui est un puissant vasoconstricteur. L'origine de la production des auto-anticorps n'est pas aujourd'hui totalement connue. Il existe des hypothèses génétiques et épigénétiques (9) avec l'exposition de silices et de certaines substances chimiques (solvants, hydrocarbures...) (10).

1.5. Manifestations :

1.5.1. Générales :

Le tableau ci-après présente les principales manifestations générales de la Sclérodémie systémique d'après le Protocole National de Diagnostic et de Soins de la Sclérodémie Systématique (PNDS) de 2017 :

Acro-syndrome	Atteintes Viscérales		
- Phénomène de Raynaud, précède les autres manifestations - Ulcération pulpaire avec cicatrisation rétractile, peuvent être d'origine ischémique ou traumatiques (en regard d'une calcinose)	Atteintes Musculo-Squelettiques	Atteintes Digestives	Atteintes Pulmonaires
- Sclérose cutanée • Phase œdémateuse : observée dans les formes diffuses, gonflement des zones infiltrées • Phase indurée : épaissement cutané, la peau ne peut plus être étirée • Phase atrophique : atrophie puis disparition de l'hypoderme, peau très fine. - Calcinose, le plus souvent aux extrémités des doigts des mains, existe des formes étendues, peuvent évoluer vers la fistulisation - Télangiectasies, lèvres, visages, mains, muqueuses buccales - Troubles de la pigmentation, plaques d'hyper ou hypo pigmentation	- Atteintes Articulaires, arthralgies inflammatoires pour la plupart, déformations articulaires - Atteintes Ténosynoviales, frictions tendineuses crépitanes (marqueur de sévérité), rétractions irréductibles des doigts - Atteintes Musculaire, de simples myalgies à un déficit moteur proximal - Atteintes Osseuses, résorptions osseuses, principalement sur les phalanges distales, risque accru d'ostéopénie et ostéoporose	- Atteintes Œsophagiennes, dysphagies, odynophagies, douleurs rétrosternales et RGO - Atteintes Gastriques, syndrome dyspeptique, anorexie, gastroparésie, hémorragies gastriques - Atteintes Intestinales, ballonnements nausées et vomissements (non spécifiques) • Syndrome de malabsorption : carences et diarrhées • Syndrome pseudo-obstructif : crises de douleurs et constipations - Atteintes Coliques, constipation et météorisme abdominale, formation de fécalomes - Atteintes Anorectales, incontinence fécale et prolapsus rectal	- Pneumopathie Infiltrée Diffuse, souvent asymptomatique au début. Toux sèche persistante et râles crépitants - HTAP, associée à une asthénie, une fatigue à l'effort et des palpitations - Autres causes de dyspnées, insuffisance ventriculaire gauche, anémie, embolie pulmonaire
	Atteintes Cardiaques		Atteintes Rénales
	Signes d'insuffisance cardiaque gauche et/ou droite, palpitations, syncopes, douleurs thoraciques, troubles du rythme		Crise Rénale Sclérodermique = néphropathie vasculaire avec insuffisance rénale sévère par HTA maligne, voire microangiopathie thrombotique Facteurs de Risque : • Atteinte cutanée diffuse • Corticoïdes à forte dose • Ac anti-ARN polymérase III • Péricardite • Anémie Récente

Figure 1 : Atteintes générales de Sclérodémie Systémiques

1.5.2. Oro-Faciales

Nous retrouvons autour de la sphère oro faciale, la somme de plusieurs affections générales venant créer un phénotype complexe aux atteintes reliées les unes aux autres, toujours d'après le PNDS de 2017 :

Atteintes Fonctionnelles	Atteintes Neuropathiques	Atteintes Osseuses et Articulaires
Difficultés masticatoires dues à : • Limitation de l'ouverture buccale (inférieur à 40mm) et des mouvements d'excursion mandibulaire • Sclérose labiale et cutanée	- Névralgies Trigéminales avec zones gâchettes - Stomatodynies - Myalgies - Céphalées - Dysgueusie - Dysphagie	- Excroissances de la partie antérieure de l'étage inférieur de la face - Résorptions Mandibulaires Idiopathiques - Calcinoses - Anomalies de l'ATM - Anomalies de l'Occlusion
Atteintes Muqueuses	Atteintes Dentaires	Atteintes Iatrogènes
- Télangiectasies - Fibrose Gingivale - Inflammation due à un défaut de vascularisation - Hyposialie due à une fibrose des glandes salivaires - Maladies Parodontales : résultant des points vus au dessus et de la difficulté de réalisation d'un brossage efficace due aux problèmes articulaires faciaux et manuels.	Augmentation du RCI lié à : • Hyposialie • RGO, diminuant le pH buccal • Difficultés de réalisation d'un brossage efficace dues aux problèmes articulaires faciaux et manuels.	- Candidoses Buccales (Immunosuppresseurs + Hyposialie) - Ulcérations (Méthotrexate) - Ostéochimionécrose (Biphosphonates contre les résorptions osseuses) - Hypertrophies Gingivales (inhibiteurs calciques pour phénomènes de Raynaud)

Figure 2 : Atteintes Oro-Faciales de la Sclérodermie Systémique

1.6. Traitements

1.6.1. Général

Différentes approches thérapeutiques sont possibles :

- Des Traitements pharmacologiques : de fonds ou symptomatiques, en fonction des différentes atteintes viscérales,
- Des Thérapeutiques non-pharmacologiques : rééducation fonctionnelle, kinésithérapie, afin de réduire le handicap.

Un tableau récapitulatif des traitements par atteintes basé sur les recommandations de l'EULAR (Ligue Européenne Contre le Rhumatisme) 2017 résume les grands principes thérapeutiques proposés (Annexe 1).

1.6.2. Oro-facial

Les recommandations de prises en charge au niveau de la sphère oro-faciale sont principalement préventives et pluridisciplinaires (1) :

- Sensibiliser les patients sur l'importance d'une bonne hygiène bucco-dentaire, tant qu'elle est réalisable, afin de prévenir l'apparition de lésions carieuses ou parodontales. Un bilan clinique et radiologique est recommandé deux fois par an afin de détecter précocement ces affections ;
- Les séances doivent être courtes et de préférence en début de journée ;
- Des sialagogues, des bains de bouches au bicarbonate et une fluoration (par gouttières ou vernis) doivent être proposés ;
- En cas d'ulcération buccale, il est envisageable d'utiliser des antiseptiques et anesthésiants en topiques mais à distance des repas afin d'éviter les fausses routes ;
- En réponse à la limitation d'ouverture buccale : prescrire des séances de kiné maxillo-faciale, réaliser des empreintes en « fractionné », réaliser des bases de prothèses en résine « molle » ;
- La pose d'implants est patient-dépendante (au prorata de son immunodépression, sa capacité de maintenir une bonne hygiène et de sa LOB).

Nous établissons donc que les patients atteints de Sclérodémie Systémique ont une résultante d'atteintes fluctuantes, allant de formes peu invasives à des formes diffuses aux atteintes viscérales multiples. La cavité buccale et ses structures attenantes n'en sont pas épargnées et conjuguent l'ensemble des atteintes des différents systèmes. Enfin la prise en charge des patients, toutes atteintes confondues, consiste majoritairement à des thérapeutiques symptomatiques et une prise en charge multi et pluridisciplinaire.

2. Objectifs

2.1. Objectif principal

Peu de données existent dans la littérature médicale internationale concernant la mobilité articulaire de l'articulation temporo-mandibulaire chez les patients atteints de sclérodermie. De même, dans cette population de patients, les données musculaires (muscles masticateurs) sont pauvres.

Ce travail s'inscrit dans l'étude du phénotype musculo-articulaire (articulation temporo-mandibulaire) des patients atteints de sclérodermie.

L'objectif principal de cette thèse est la rédaction d'un cahier d'évaluation du phénotype musculo-articulaire chez le patient atteint de sclérodermie systémique. Il pourra secondairement être utilisé dans une étude clinique.

2.2. Objectif secondaire

L'objectif secondaire de cette thèse est de proposer un cahier d'observation du phénotype global buccal du patient sclérodermique, incluant une évaluation de la qualité de vie buccale des patients.

3. Matériel et Méthodes

Nous cherchons à établir un protocole complet de recueil de données du phénotype péri oral des patients atteints de Sclérodermie systémique. Pour cela nous présenterons des techniques de relevées d'informations pour les points suivants :

- Atteintes musculo-articulaires : utilisation du protocole MAC^{1,2} (**M**uscular **A**ctivity - MAC¹ / and **M**andibular **C**inematics - MAC² – Protocol) afin d'analyser l'activité musculaire et la cinétique mandibulaire des patients
- Atteintes osseuses : Réalisation d'un cliché radiographique panoramique afin de relever les éventuelles résorptions osseuses

- Atteintes dentaires et parodontales : réalisation des indices CAO (Carie Absente Obturée) et CPITN (Community Periodontal Index of Treatment Needs) ainsi qu'une radiographie panoramique en complément.
- Atteintes salivaires : réalisations de tests afin d'évaluer la xérostomie et l'hyposialie chez ses patients.
- Atteintes sur la qualité de vie : utilisation de plusieurs interrogatoires permettant au patient de s'auto déterminer par rapport à son handicap général ou déterminer le poids de leurs limitations fonctionnelles et des douleurs oro-faciales.

Nous verrons dans un premier temps les outils, moyens d'évaluations et protocoles choisis pour évaluer chaque atteinte, puis dans un second temps la présentation du cahier d'observation terminal.

3.1. Protocoles

3.1.1. Atteintes musculo-articulaires (11)

Le synchronisme et l'efficacité musculaire seront mesurés par l'EMG **Myotronics K7** (Fig. 3) Electromyography and Jaw tracking Myotronics (Kent Wa USA). Ces données seront analysées par le logiciel Myotronics V17.1 sous Windows 10.

Nous aurons recours au protocole MAC^{1,2} (**M**uscular **A**ctivity - MAC¹ / and **M**andibular **C**inematics - MAC² – Protocol) (Fig. 8). Afin de permettre le relevé des données par l'électromyogramme, les électrodes seront placées sur les muscles (droit et gauche) : masséters, temporaux, sterno-cléido-occipitaux-mastoïdiens (SCOMs) et digastrique antérieur.



Figure 3 : EMG Myotronics K7



Figure 5 : M. Masséters



Figure 4 : M. Temporaux



Figure 7 : M. Sterno-Cléïdo-Occipitaux-Mastoïdiens

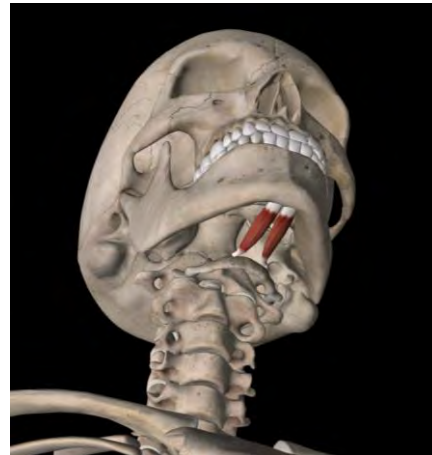


Figure 6 : M. Digastriques (ventres antérieurs)

MAC¹ – Muscular Activity

Analyse de l'activité musculaire

MAC² – Mandibular Cinematics

Enregistrement de la cinétique mandibulaire

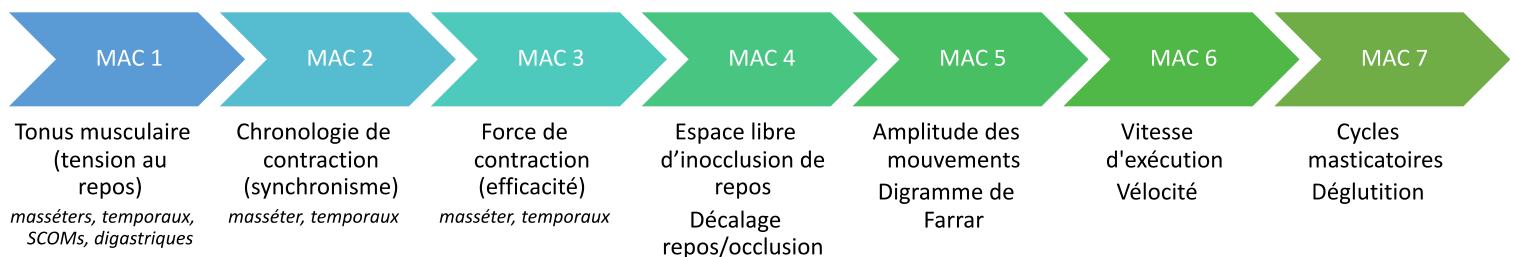


Figure 8 : Protocoles MAC1 d'enregistrement de l'activité musculaire par l'électromyographie et MAC2 d'enregistrement de la cinématique mandibulaire

- MAC 1 / Le tonus musculaire (tension au repos) :**
 Enregistrement de l'activité au repos des muscles masséters, temporaux, sterno-cléïdo-mastoïdien et digastriques antérieurs. Le patient est assis, les yeux fermés, détendu et ne contracte pas.
- MAC 2 / La chronologie de contraction (synchronisme) :**
 Enregistrement des temps de réaction des muscles masséters et temporaux. Le praticien demande au patient de contracter progressivement, de la position de repos mandibulaire à la contraction maximale. Étude de la contraction isotonique (contraction d'un muscle avec déplacement et s'effectuant avec une force constante) et isométrique (contraction volontaire des muscles agonistes et antagonistes, sans production de mouvement).

- **MAC 3 / La force de contraction (efficience) :**
Enregistrement de l'activité musculaire des muscles masséters et temporaux. Le patient mord puis relâche plusieurs fois à la demande du praticien.
- **MAC 4 / L'espace libre d'inocclusion de repos physiologique (ELIRP) :**
Positionnement d'un trackeur mandibulaire aimanté en inter-incisif (ne devant pas gêner à l'occlusion). Enregistrement du décalage dans les trois sens de l'espace de la position mandibulaire au repos et de la position en occlusion d'intercuspitation maximale (OIM). Le praticien demande au patient d'alterner position de repos et OIM.
- **MAC 5 / L'amplitude de réalisation des mouvements mandibulaires :**
Enregistrement du diagramme de Farrar (réalisation d'ouvertures/fermetures et de latéralités droite gauche) ainsi que de mouvements de propulsion à la demande du praticien. Étude de l'amplitude d'exécution des mouvements.
- **MAC 6 / La vitesse d'exécution des mouvements d'ouverture et de fermeture (vélocité) :**
Enregistrement de la vitesse d'ouverture/fermeture. Le patient réalise des mouvements d'ouverture/fermeture rapide en ouvrant la bouche de manière maximale puis en retournant à l'OIM.
- **MAC 7 / L'analyse instrumentale des cycles de mastication et de la déglutition :**
Le patient mastique une gomme à mâcher et réalise plusieurs cycles masticatoires. Cette étape nous renseigne sur la régularité des cycles, la prédominance d'un côté, la vitesse ou alors l'amplitude masticatoire. Elle nous permet l'enregistrement d'un éventuel trouble de la déglutition en analysant l'avancée ou le recul mandibulaire ou un trop grand abaissement de la mandibule.

3.1.2. Atteintes osseuses (12)

Afin de relever les résorptions osseuses un cliché panoramique aux paramètres suivants sera réalisé (13) :

- Type d'appareillage : Générateur de radiographie panoramique marqué CE ou NF.
- Position du tube : Légère inclinaison du tube (5 à 10°) avec rayon central de bas en haut durant toute la rotation.
- Type de détecteur : le tableau VII présente les types de détecteurs utilisables ainsi que les observations associées.
- Tension : Réglable selon la corpulence de 65 à 85 kV. Guide des indications et des procédures des examens radiologiques en odontostomatologie.2006 57
- Foyer : Foyer fin 0,6x0,6 mm ou inférieur.
- Intensité : Réglable de 6 à 20 mA.
- Temps de rotation : de 13 à 21 s.
- Distance foyer-film : de 50 à 60 cm selon les appareils.
- Filtration : Permanente : 1,2 mm ; totale 2,7 mm équivalent aluminium.

Les résorptions osseuses seront enregistrées en utilisant la radiographie panoramique sur les sites suivants : condyles droits et gauches, les processus coronoïdes droits et gauches, les régions digastriques droites et gauches, les régions ramiques postérieures droites et gauches et enfin la possibilité de noter si une autre zone non évoquée précédemment est atteinte. La présence d'érosions sera scorée avec une échelle de 1 à 3 de « aucune trace d'érosions » à « érosion franche ».

3.1.3. Atteintes dentaires et parodontales

3.1.3.1. Atteintes dentaires

Réalisation de l'**indice CAO** imaginé par Klein et Palmer en 1940 (14), outil statistique de référence pour l'enregistrement des données dentaires, obtenu en additionnant : C (nombre de dents cariées), A (nombre de dents absentes dont la perte est due à la carie), et O (nombre de dents obturées, c'est à dire ayant été atteintes de carie mais soignées). Il s'agit donc d'un indicateur « cumulatif » qui intègre le passé carieux et ne peut donc pas diminuer au cours de la vie d'un individu.

3.1.3.2. Atteintes parodontales (14)(15)

Les atteintes parodontales seront étudiées à l'aide **l'indice CPITN** (Community Periodontal Index of Treatment Needs). Cet indice offre une méthode de dépistage simple pour déterminer le niveau d'intervention requis et est un outil pour le suivi longitudinal de l'évolution de la maladie parodontale.

Cet indice cumulatif nous permet d'évaluer la profondeur de poches, l'inflammation gingivale, la présence de tartre et de plaque. En revanche il exclue les récessions gingivales, la perte d'attache ou la mobilité dentaire. C'est pourquoi nous relèverons également **l'indice de plaque**, révélateur de la qualité du brossage et de l'hygiène bucco-dentaire ; ainsi que la **mobilité dentaire** classée de 1 à 4 évaluée avec deux instruments rigides placés en vestibulaire et palato/lingual de la dent.

Déroulement Indice CPITN :

1. A l'aide d'une sonde CPITN et d'un miroir, un relevé d'information sera fait sur chaque dent de l'arcade en six points : Vestibulo -mésial, -central, -distal et Palato/Linguo -mésial, -central, -distal.

CODES	CRITERES
CODE 0	Aucun signe de pathologie, parodonte sain
CODE 1	Saignements gingivaux après sondage délicat
CODE 2	Présence de tartre supra ou infra gingival
CODE 3	Poche parodontale de 4-5mm (c'est-à-dire quand la collet est au niveau de la zone noire de la sonde CPITN)
CODE 4	Poche parodontale de 6mm ou plus (la zone noire de la sonde CPITN n'est plus visible)
CODE X	Quand une ou aucune dent n'est présente sur le sextant (les dents de sagesse sont exclues sauf si elles sont fonctionnelles et localisées comme deuxième molaire)

Figure 9 : Tableau de scoring pour l'indice CPITN

2. Uniquement le score le plus élevé de chaque sextant est relevé dans un tableau de relevé de données.
3. Relever le nombre de patients ayant comme score le plus élevé :
 - 0 dans la catégorie H (healthy/sain)
 - 1 dans la catégorie B (bleeding/saignement)
 - 2 dans la catégorie C (calculus and plaque/tartre et plaque)
 - 3 dans la catégorie P1 (pockets of 4-5mm/poches de 4-5mm)
 - 4 dans la catégorie P2 (pockets of 6mm and more/poches de 6mm et plus)

4. Calcul de prévalence pour chacune des catégories :

$$\begin{array}{l} \text{Prévalence d'une} \\ \text{catégorie} \\ \text{(H/B/C/P1/P2)} \end{array} = \frac{\text{Nombre de patient appartenant à la catégorie}}{\text{Nombre de patient total denté}} \times 100$$

Déroulement Indice de plaque : Relever le nombre total de faces dentaires chez le patient sur les deux arcades. Compter le nombre de faces comportant de la plaque révélée par un révélateur de plaque. Obtenir l'indice de plaque en divisant le nombre de faces colorées par le nombre total de faces.

Déroulement Indice de Mobilité : Relever le nombre de dents chez le patient. Pour chacune de ses dents référer la classe de mobilité en suivant le tableau ci-dessous. Calculer la somme des classes et la diviser par le nombre de dents total. Plus l'indice s'approche de 1 moins l'atteinte est sévère.

Classes de Mobilités	Signes cliniques
Classe 1	Mobilité physiologique
Classe 2	Mobilité dans le plan horizontal inférieure à 1mm
Classe 3	Mobilité dans le plan horizontal supérieure ou égale à 1mm
Classe 4	Mobilité dans le plan horizontal et axial

Figure 10 : Classification des mobilités dentaires

3.1.4. Atteintes salivaires

L'évaluation de la xérostomie est basée sur l'examen clinique, des questionnaires standardisés, et sur la mesure objective du flux salivaire. Cette évaluation est complexe par le caractère subjectif de la sensation de sécheresse du patient, dont l'évaluation sera faite au travers des questionnaires de qualités de vie abordés plus tard.

Afin de standardiser et connaître le degré de sévérité de la sécheresse buccale, nous utiliserons deux tests de sialométrie ainsi qu'une grille d'évaluation de l'état de la cavité buccale OAG (Oral Assessment Guide) développée par le centre médical de l'université du Nebraska par J. Eilers.

Le Test XI (Xerostomia Inventory)(16) est également utilisé afin d'évaluer l'atteinte de la xérostomie mais n'est à ce jour pas encore adapté en français (Annexe 2). Une version française est en cours d'étude au CHU de Reims (17).

3.1.4.1. Grille valuation (18)

La grille comprend 3 niveaux, le score est obtenu en faisant la somme des différents items. Un score normal est donc de 8 et le score le plus élevé pour une cavité buccale complètement atteinte est de 24.

Chaque item explore l'étude d'une structure anatomique ou fonction buccale (voie, déglutition, lèvres, langue, salive, muqueuses, gencives et les dents) par le prisme des atteintes induites par différents stades d'hyposalie. Cette grille reprend notamment des éléments retrouvés dans la grille d'évaluation OHAT (Oral Health Assessment Tool)(19) (Annexe 3)

3.1.4.2. Sialométrie (17)(20)

Il y a de nombreuses façons d'étudier le flux salivaire. Les deux façons les plus courantes sont :

- La quantification du flux salivaire mesuré dans un récipient : le patient laisse sa salive dans sa bouche et la crache dans un récipient gradué pour 6 à 12min. Ce test peut être fait au repos ou stimulé par de la paraffine ou de l'acide citrique. Ce test est parfois compliqué à mettre en place chez les personnes âgées.
- La quantification par le poids de la compresse : après la pesée, une compresse est placée sous la langue du patient pour 5min puis elle est pesée. Une soustraction permet de mesurer le poids de la salive produite. Ce test peut également être fait au repos ou stimulé.

Nous utiliserons la quantification du flux salivaire produite au repos par le patient pendant 15min par mesure dans un récipient gradué. On considère que la production est pathologique en deçà de 1,5ml en 15min(21). Sera ensuite faite une mesure du potentiel d'hydrogène (pH) qui lui varie entre 6,5 et 8,5. La diminution du flux salivaire entraîne une diminution du pH qui entraîne une dégradation de la santé bucco-dentaire.

3.1.5. Atteintes sur la qualité de vie

3.1.5.1. *HAQ sclérodermie (SSc-SHAQ)(22)*

Le questionnaire HAQ (Health Assessment Questionnaire) permet au patient de s'auto-déterminer par rapport à son handicap général.

Cotation : les capacités sont cotées comme suit :

- Sans aucune difficulté : 0
- Avec une légère difficulté : 1
- Avec une grande difficulté : 2
- Incapable : 3

En l'absence de réponse à un item, cet item n'est pas comptabilisé. L'index de validité est la somme des scores obtenus pour chaque item, divisée par le nombre d'items auxquels a répondu le patient.

3.1.5.2. *MHISS 34 (23)*

Le questionnaire MHISS 34 (Mouth Handicap In Systemic Sclerosis) est destiné à évaluer à quel point l'atteinte de la pathologie sur le visage et la bouche du patient retentit sur la vie quotidienne du patient.

3.1.5.3. *GOHAI (24)*

Le questionnaire GOHAI (Geriatric Oral Health Assessment Index), comme démontré par Locker et al. (2001)(24), nous permet de cibler notre interrogatoire sur le poids des limitations fonctionnelles et des douleurs oro-faciales chez les patients. Il s'intéresse également aux patients porteurs de prothèses amovibles et l'incidence de leur port sur leur qualité de vie. (25)

chaque question correspond 1 réponse cotée de 1 à 5 (5=jamais, 4=rarement, 3=parfois, 2=souvent, 1= toujours). La somme des réponses du GOHAI varie de 12 (mauvais score) à 60 (excellent score).

3.2. Cahier d'Observation

3.2.1. Atteintes musculo-articulaires

3.2.1.1. *MAC^I*

- MAC 1 / Le tonus musculaire (tension au repos) :

Muscle	LTA	RTA	LMM	RMM	LCG	RCG	LDA	RDA
Potentiel de référence (eV)	2.8	2.8	2.0	2.0	2.2	2.2	1.7	1.7
Potentiel enregistré (eV)								

Figure 11 : Tableau de recueil de données MAC 1

- MAC 2 / La chronologie de contraction (synchronisme) :

Inter Musculaire		Synchrone	
		Asynchrone	Masséters priment
			Temporaux priment
Intra Musculaire	Masséters	Synchrone	
		Asynchrone	Droit prime
			Gauche prime
	Temporaux	Synchrone	
		Asynchrone	Droit prime
			Gauche prime

Figure 12 : Tableau de recueil de données MAC 2

- MAC 3 / La force de contraction (efficience) :

Masséters	<i>Forces équivalentes</i>	
	<i>Forces non équivalentes</i>	Droit > Gauche
		Droit < Gauche
Temporaux	<i>Forces équivalentes</i>	
	<i>Forces non équivalentes</i>	Droit > Gauche
		Droit < Gauche

Figure 13 : Tableau de recueil de données MAC 3

3.2.1.2. MAC²

- **MAC 4 / L'espace libre d'inocclusion de repos physiologique (ELIRP) :**

Décalage OIM – Position de repos	
Antéropostérieur	
Transversal	
Vertical	

Figure 14 : Tableau de recueil de données MAC 4

- **MAC 5 / L'amplitude de réalisation des mouvements mandibulaires :**

	Mesures	Trajectoires
Ouverture		
Diduction droite		
Diduction gauche		
Propulsion		
Fermeture		

Figure 15 : Tableau de recueil de données MAC 5

- **MAC 6 / La vitesse d'exécution des mouvements d'ouverture et de fermeture (vélocité) :**

	Vitesses	Observations
Ouverture		
Fermeture		

Figure 16 : Tableau de recueil de données MAC 6

- **MAC 7 / L'analyse instrumentale des cycles de mastication et de la déglutition :**

	Frontal	Latéral
Cycles Masticatoires		
Déglutition		

Figure 17 : Tableau de recueil de données MAC 7

3.2.2. Atteintes osseuses

Plus le score d'un patient est élevé, plus l'atteinte osseuse est importante

Sites de résorptions potentielles	Aucune trace d'érosion	Lésion Radio Mixte	Erosion franche
Condyle Droit	1	2	3
Condyle Gauche	1	2	3
Processus Coronoïde Droit	1	2	3
Processus Coronoïde Gauche	1	2	3
Région Digastrique Droite	1	2	3
Région Digastrique Gauche	1	2	3
Région Ramique Droite	1	2	3
Région Ramique Gauche	1	2	3
Autre :	1	2	3

Figure 18 : Tableau de scoring des Résorptions Osseuses

3.2.3. Atteintes dentaires et parodontales

3.2.3.1. Indice CAO

Remplir les cases avec 1 si une des dents est cariée (C), absente (A) ou obturée (O) ou avec 0 si elle ne remplit aucun des critères. Calculer les différents totaux.

	18	17	16	15	14	13	12	11	21	22	23	24	25	26	27	28	Totaux	TOTAL
C																		
A																		
O																		
	48	47	46	45	44	43	42	41	31	32	33	34	35	36	37	38	Totaux	
C																		
A																		
O																		

Figure 19 : Tableau recueil de données de l'indice CAO

3.2.3.2. Indice CPITN

Relever dans le tableau ci-dessous le score le plus élevé de **chaque sextant** :

Sextants	Prémolo-Molaire Droit	Incisivo-Canin	Prémolo-Molaire Gauche
Maxillaire			
Mandibulaire			

Figure 20 : Tableau de relevé de l'indice CPITN chez un patient

Comptabilité des scores les plus élevés pour **chaque patient** :

Catégories	H	B	C	P1	P2
Nombre de patients					
Prévalence					

Figure 21 : Tableau de relevé de données de l'indice CPITN d'un groupe de patient

3.2.3.3. Indice de plaque

Maxillaire	18	17	16	15	14	13	12	11	21	22	23	24	25	26	27	28	Total	Nombre de faces total	Indice de plaque
Nombre de faces présentant de la plaque																			
Mandibule	48	47	46	45	44	43	42	41	31	32	33	34	35	36	37	38	Total	Nombre de faces total	Indice de plaque
Nombre de faces présentant de la plaque																			

Figure 22 : Tableau de relevé d'information pour la réalisation de l'indice de plaque

3.2.3.4. Mobilités

Maxillaire	18	17	16	15	14	13	12	11	21	22	23	24	25	26	27	28	Total	Nombre de dents total	Indice de Mobilité
Mobilité																			
Mandibule	48	47	46	45	44	43	42	41	31	32	33	34	35	36	37	38	Total	Nombre de dents total	Indice de Mobilité
Mobilité																			

Figure 23 : Tableau de relevé d'information pour la réalisation de l'indice de mobilité dentaire

3.2.4. Atteintes salivaires

3.2.4.1. Grille de valuation

Indicateur	Outil de mesure	Méthode de mesure	Niveau 1: Normal	Niveau 2: Altération modérée	Niveau 3 : Altérations importantes avec ulcérations et douleurs
La voix	L'audition	Parler avec le patient	Normale	Sèche et rauque	Difficulté à parler
La déglutition	L'observation et la palpation	Observer	Normale	Douleurs lors de la déglutition	Absence de déglutition
Les lèvres	L'observation et la palpation	Observer	Lisses, rosées, humides	Sèches et fissurées	Ulcérations ou saignement, chéilites
La langue	L'observation et la palpation	Observer et toucher les tissus	Rose et humides, présence de papilles	Pâteuse, moins de papilles avec apparence lustrée	Fissurée, craquelée, boursouflée
La salive	L'observation et la palpation		Transparente, fluide	Épaisse, visqueuse, mousseuse	Absente
Les muqueuses	L'observation	Observer l'apparence des tissus	Roses et humides	Inflammatoires avec inclusions de plaques blanches sans ulcération	Ulcérations et/ou saignement
Les gencives	L'observation	Observer l'apparence des tissus	Roses, fermes, humides, bien dessinées	Inflammatoires oedémateuses	Saignement spontanés
Les dents	L'observation	Examen clinique	Propres, sans débris	Plaque dentaire et débris alimentaires localisés	Plaque dentaire et débris alimentaires généralisés, caries cervicales, délabrement
TOTAL					

Figure 24 : Grille d'évaluation de l'atteinte de la sécheresse buccale

3.2.4.2. Sialométrie

Volume	pH

Figure 25 : Tableau de recueil des données sialométriques (volume et pH)

3.2.5. Atteintes sur la qualité de vie

3.2.5.1. HAQ

Aujourd'hui, êtes vous capable : (entourez la réponse de votre choix, une par ligne)	Sans aucune difficulté	Avec une légère difficulté	Avec une grande difficulté	Incapable
De vous habiller tout(e) seul(e) y compris de lacer vos chaussures et d'attacher vos boutons ?	0	1	2	3
De vous laver la tête tout(e) seul(e) ?	0	1	2	3
De vous lever d'une chaise de 40cm ?	0	1	2	3
De vous coucher et de vous lever tout(e) seul(e) de votre lit ?	0	1	2	3
De couper vous-même votre viande ?	0	1	2	3
De porter à vos lèvres une tasse ou un verre rempli à ras bord ?	0	1	2	3
D'ouvrir une brique de lait en carton ?	0	1	2	3
De marcher dehors en terrain plat ?	0	1	2	3
De monter cinq marches ?	0	1	2	3
De vous laver et de vous essuyer la tête aux pieds ?	0	1	2	3
De prendre un bain dans une baignoire ?	0	1	2	3
De vous asseoir et de vous relever du siège des WC ?	0	1	2	3
D'attraper juste au dessus de votre tête un poids de 2,5 kg et de le mettre plus bas ?	0	1	2	3
De vous pencher pour attraper vos affaires au sol ?	0	1	2	3
D'ouvrir les portes de votre voiture ?	0	1	2	3
D'ouvrir les pots qui ont déjà été ouverts ?	0	1	2	3
D'ouvrir et de fermer des robinets ?	0	1	2	3
De vous promener et de faire les courses ?	0	1	2	3
De rentrer et de sortir une voiture ?	0	1	2	3
De passer l'aspirateur ou de jardiner ?	0	1	2	3

Figure 26 : Questionnaire HAQ

3.2.5.2. MHISS 34

	Jamais	Rarement	Régulièrement	Souvent	Toujours
Je suis gêné(e) pour ouvrir la bouche	0	1	2	3	4
J'ai été obligé(e) de diminuer la taille les aliments	0	1	2	3	4
Je suis obligé(e) de manger des aliments mixés	0	1	2	3	4
Ma perception du goût des aliments s'est altérée	0	1	2	3	4
Je dois éviter les aliments secs	0	1	2	3	4
Je dois éviter les aliments acides	0	1	2	3	4
Je dois éviter certaines boissons (gazeuses, acides, alcoolisées)	0	1	2	3	4
Les aliments restent plus souvent coincés dans la bouche	0	1	2	3	4
J'ai des difficultés à mastiquer	0	1	2	3	4
J'ai des difficultés à avaler	0	1	2	3	4
J'ai des difficultés à me brosser les dents	0	1	2	3	4
Mon dentiste a des difficultés à effectuer les soins	0	1	2	3	4
L'état de mes dents s'est dégradé	0	1	2	3	4
J'ai des dents qui cassent	0	1	2	3	4
J'ai souvent des aphtes et/ou des mycoses	0	1	2	3	4
Mes lèvres et mes gencives saignent	0	1	2	3	4
Mes lèvres et/ou mes joues sont rétractées	0	1	2	3	4
Ma bouche est douloureuse	0	1	2	3	4
Ma bouche est sèche	0	1	2	3	4
J'ai l'impression que mes joues sont épaissies	0	1	2	3	4
J'ai l'impression d'avoir mauvaise haleine	0	1	2	3	4
Je dois boire souvent	0	1	2	3	4
Je n'arrive pas à fermer complètement la bouche	0	1	2	3	4
Je suis obligé(e) de choisir mon alimentation en fonction de ce que je peux manger et non en fonction de ce que j'ai envie de manger	0	1	2	3	4
Je suis gêné(e) pour articuler les mots	0	1	2	3	4
Je suis gêné(e) pour élever la voix	0	1	2	3	4
Je suis gêné(e) pour chanter	0	1	2	3	4
Je suis obligé d'interrompre certaines conversations	0	1	2	3	4
Mes relations au travail sont altérées	0	1	2	3	4
Mes relations avec mon entourage se sont altérées	0	1	2	3	4
L'apparence de mon visage s'est modifiée	0	1	2	3	4
J'ai une gêne esthétique	0	1	2	3	4
Mon moral est moins bon	0	1	2	3	4
J'ai de difficultés pour embrasser	0	1	2	3	4

Figure 27 : Questionnaire MHISS 34

3.2.5.3. GOHAI

Ces trois derniers mois...	Jamais	Rarement	Régulièrement	Souvent	Toujours
Avez-vous limité la quantité ou le genre d'aliments que vous mangez en raison de problèmes avec vos dents ou vos appareils dentaires ?	5	4	3	2	1
Avez-vous eu des difficultés pour mordre ou mastiquer certains aliments durs tels que de la viande ou une pomme ?	5	4	3	2	1
Avez-vous pu avaler confortablement ?	5	4	3	2	1
Vos dents ou vos appareils dentaires vous ont-ils empêché(e) de parler comme vous le vouliez ?	5	4	3	2	1
Avez-vous pu manger de tout (sans ressentir une sensation d'inconfort) ?	5	4	3	2	1
Avez-vous limité vos contacts avec les gens à cause de l'état de vos dents ou de vos appareils dentaires ?	5	4	3	2	1
Avez-vous été satisfait(e) ou content(e) de l'aspect de vos dents, de vos gencives ou de vos appareils dentaires ?	5	4	3	2	1
Avez-vous pris un (des) médicament(s) pour soulager la douleur ou une sensation d'inconfort dans votre bouche ?	5	4	3	2	1
Vos problèmes de dent, de gencive ou d'appareil dentaire vous ont-ils inquiété(e) ou préoccupé(e) ?	5	4	3	2	1
Vous êtes-vous senti(e) gêné(e) ou mal à l'aise à cause de problèmes avec vos dents, vos gencives ou vos appareils dentaires ?	5	4	3	2	1
Avez-vous éprouvé de l'embarras pour manger devant les autres à cause de problèmes avec vos dents ou vos appareils dentaires ?	5	4	3	2	1
Vos dents ou vos gencives ont-elles été sensibles au froid, au chaud ou aux aliments sucrés ?	5	4	3	2	1

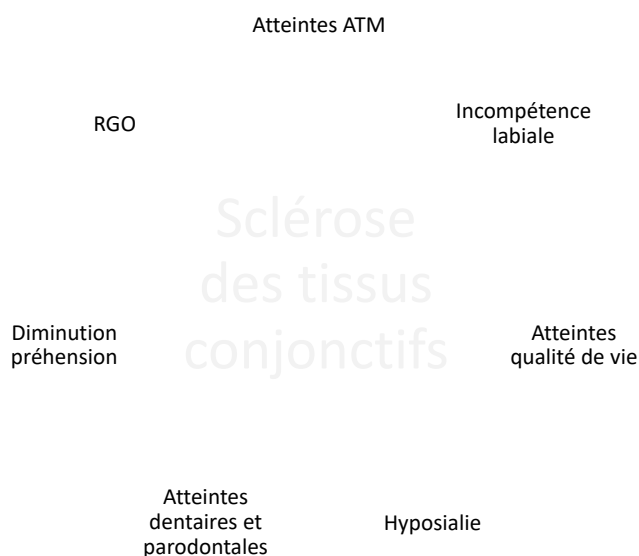
Figure 28 : Questionnaire GOHAI

Conclusion

Au travers des différents tests et classifications parcourues dans ce protocole, nous établirons une cartographie du phénotype musculo articulaire et buccal des patients atteints de sclérodémie systémiques. De par les atteintes plurales de cette pathologie auto immune, la cavité buccale est un vrai carrefour des problématiques que vit le patient atteint de sclérodémie systémique. Cette Cartographie nous permettra de mieux comprendre la fréquence des atteintes buccales, leur apparition dans l'évolution de la maladie et leur corrélation quant à la sévérité de l'atteinte de la sclérodémie systémique.

En incluant l'étude musculo articulaire grâce aux protocoles MAC¹ et MAC², nous ajoutons une dimension essentielle mais encore peu étudiée, qui en somme est une des clés de voute des atteintes de la sclérose des tissus conjonctifs, avec une vraie réaction en chaine des atteintes de la sclérodémie systémique, qu'elles soient physiques ou psychologiques.

Nous espérons dans la poursuite de ce cahier d'observation, une application dans un protocole de recherche afin de répondre au plus vite aux problématiques exposées, et d'apporter plus de réponses et de solutions pour une meilleure prise en charge et un meilleur accompagnement de ces patients.



Vu la Présidente du Jury
Pr Sarah COUSTY



S. Cousty

Vu les Directrices de Thèse
Dr Sara LAURENCIN-DALACIEUX



Pr Sarah COUSTY



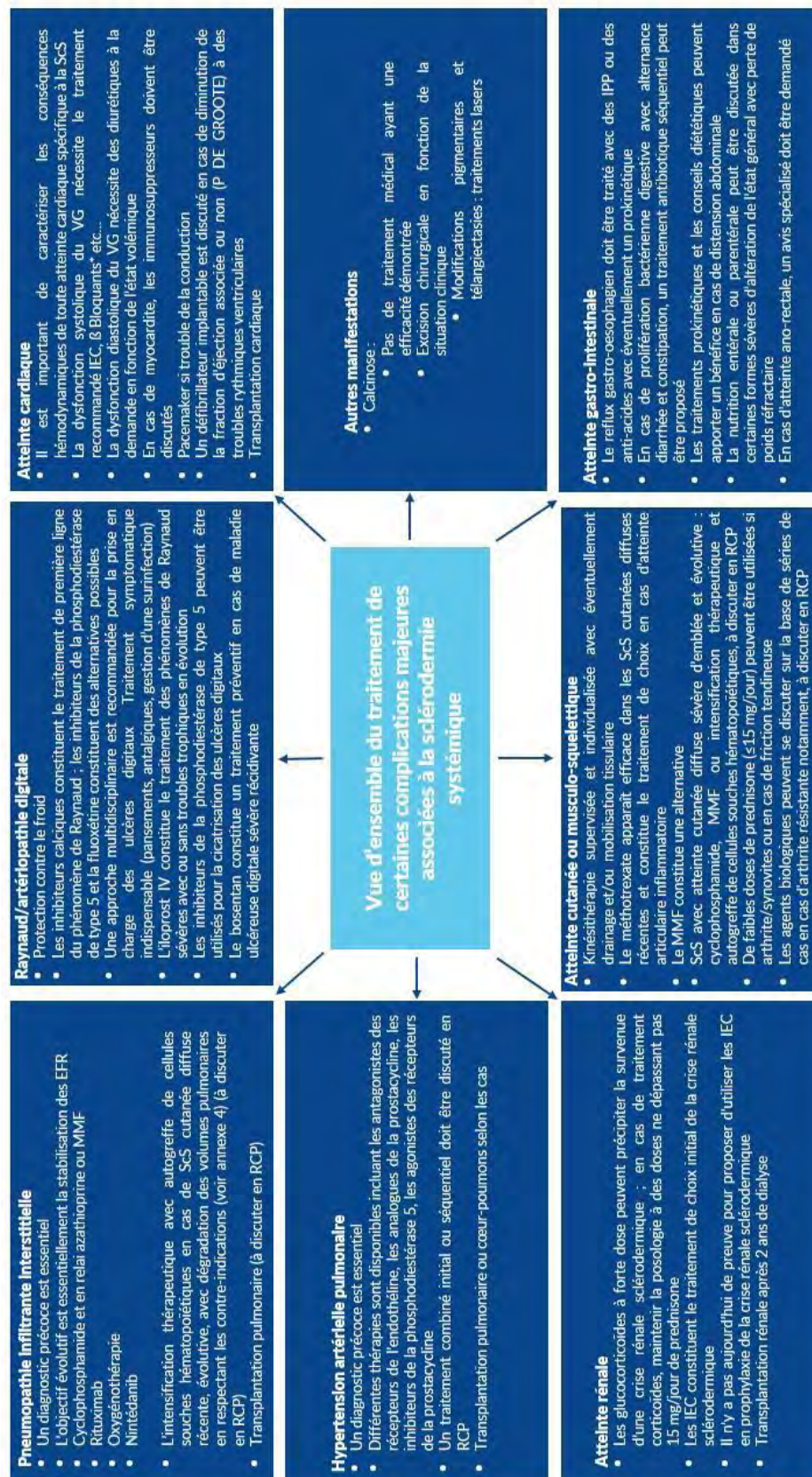
S. Cousty

Tableau des Illustrations

Figure 1 : Atteintes générales de Sclérodémie Systémiques	14
Figure 2 : Atteintes Oro-Faciales de la Sclérodémie Systémique.....	15
Figure 3 : EMG Myotronics K7	18
Figure 4 : M. Temporaux	18
Figure 5 : M. Masséters.....	18
Figure 6 : M. Digastriques (ventres antérieurs).....	19
Figure 7 : M. Sterno-Cléïdo-Occipitaux-Mastoïdiens.....	19
Figure 8 : Protocoles MAC1 d'enregistrement de l'activité musculaire par l'électromyographie et MAC2 d'enregistrement de la cinématique mandibulaire	19
Figure 9 : Tableau de scoring pour l'indice CPITN	22
Figure 10 : Classification des mobilités dentaires.....	23
Figure 11 : Tableau de recueil de données MAC 1	26
Figure 12 : Tableau de recueil de données MAC 2.....	26
Figure 13 : Tableau de recueil de données MAC 3	26
Figure 14 : Tableau de recueil de données MAC 4.....	27
Figure 15 : Tableau de recueil de données MAC 5.....	27
Figure 16 : Tableau de recueil de données MAC 6.....	27
Figure 17 : Tableau de recueil de données MAC 7.....	27
Figure 18 : Tableau de scoring des Résorptions Osseuses.....	28
Figure 19 : Tableau recueil de données de l'indice CAO	28
Figure 20 : Tableau de relèvement de l'indice CPITN chez un patient.....	29
Figure 21 : Tableau de relèvement de données de l'indice CPITN d'un groupe de patient.....	29
Figure 22 : Tableau de relèvement d'information pour la réalisation de l'indice de plaque.....	29
Figure 23 : Tableau de relèvement d'information pour la réalisation de l'indice de mobilité dentaire	29
Figure 24 : Grille d'évaluation de l'atteinte de la sécheresse buccale.....	30
Figure 25 : Tableau de recueil des données sialométriques (volume et pH).....	30
Figure 26 : Questionnaire HAQ	31
Figure 27 : Questionnaire MHISS 34.....	32
Figure 28 : Questionnaire GOHAI	33

Annexe

- Annexe 1 : Tableau récapitulatif des traitements par atteintes basé sur les recommandations de l'EULAR



*cardiosélectif à discuter selon HTAP et Raynaud/Ulcères digitaux si pas d'alternative thérapeutique.

- Annexe 2 : Test XI (Xerostomia Inventory)

The previous 4 weeks ...	Never	Hardly ever	Occasionally	Fairly often	Very often
I sip liquids to aid in swallowing food	1	2	3	4	5
My mouth feels dry when eating a meal	1	2	3	4	5
I get up at night to drink	1	2	3	4	5
My mouth feels dry					
I have difficulty in eating dry foods	1	2	3	4	5
I suck sweets or cough lollies to relieve dry mouth	1	2	3	4	5
I have difficulties swallowing certain foods	1	2	3	4	5
The skin of my face feels dry	1	2	3	4	5
My eyes feel dry	1	2	3	4	5
My lips feel dry	1	2	3	4	5
The inside of my nose feels dry	1	2	3	4	5

• Annexe 3 : Grille d'évaluation OHAT (Oral Health Assessment Tool)

	Sain=0	Modification=1	Non sain=2	Total
Lèvres	Lisse, rose, humide	Sèche, gercée, rougeur angulaire	Morsure, gonflée, ulcération ; saignement angulaire	
Langue	Normale, humide, rugueuse, rose	Irrégulière, fissurée, rouge, dépôts	Ulcérations, gonflée	
Gencives, Muqueuses	Lisse, rose, humide, aucun saignement	Sèche, brillante rugueuse, gonflée, blessure ou ulcère sous prothétique	Gonflée, saignement, ulcération, zones rouges ou blanches, érythème sous prothétique	
Salive	Tissus humide, flux correct	Peu de salive, collante, sensation de bouche sèche exprimée par le patient	Muqueuse parcheminée et rouge peu ou pas de salive, salive épaisse, sensation de bouche sèche exprimée par le patient	
Dents naturelles	Aucune carie, racine, dent cassée	1-3 caries, racines ou dents cassées dents usées, abrasées	+ de 4 caries, racines ou dents cassées. Dents usées, abrasées - de 4 dents présentes	
Prothèses	Prothèse adaptée, portée Prothèse non nécessaire	Prothèse partiellement inadaptée, portée 1-2 heures par jour, prothèses perdues	Prothèse inadaptée, prothèse non portée, utilisation de colle	
Hygiène buccale	Propre, aucun dépôt, tartre sur les dents et les prothèses	Présence partielle de plaque, de dépôts, tartre sur les dents ou les prothèses, halitose	Présence de plaque, dépôts, tartre sur la totalité des dents ou des prothèses, halitose importante	
Douleur	Aucun signe de douleur	Signes douloureux exprimés et/ou comportementaux (mimique, mâchonnement, agressivité, refus de manger)	Signes douloureux objectifs (morsure, gonflement, dents cassées)+ signes douloureux exprimés et/ou comportementaux (mimique, mâchonnement, agressivité, refus de manger)	

/16

Si $0 < \text{OHAT} < 4$, la bouche est considérée comme saine, l'état est à maintenir par des soins habituels.

Si $4 < \text{OHAT} < 8$, la bouche est saine mais une surveillance est nécessaire, il existe des points de fragilité.

Si $8 < \text{OHAT} < 10$, la bouche est dans un état préoccupant, des soins doivent être envisagés l'avis spécialisé du chirurgien-dentiste doit être proposé.

Si $\text{OHAT} > 12$, la bouche est pathologique, des soins sont obligatoires, l'intervention du chirurgien-dentiste est nécessaire.

Bibliographie

1. Hachulla PE, Mouthon PL. Ce PNDS a été actualisé sous la coordination des : 2017;140.
2. Leader DM. Scleroderma and dentistry: every dentist is a scleroderma specialist. *J Mass Dent Soc.* 2007;56(2):16–9.
3. Haute Autorité de Santé - Protocoles nationaux de diagnostic et de soins (PNDS) [Internet]. [cited 2021 Dec 8]. Available from: https://www.has-sante.fr/jcms/c_1340879/fr/protocoles-nationaux-de-diagnostic-et-de-soins-pnds
4. Bossini-Castillo L, López-Isac E, Mayes MD, Martín J. Genetics of systemic sclerosis. *Semin Immunopathol.* 2015 Sep 1;37(5):443–51.
5. Kucharz EJ, Kopeć-Mędrek M. Systemic sclerosis sine scleroderma. *Adv Clin Exp Med Off Organ Wroclaw Med Univ.* 2017 Aug;26(5):875–80.
6. Guiducci S, Bellando-Randone S, Matucci-Cerinic M. A New Way of Thinking about Systemic Sclerosis: The Opportunity for a Very Early Diagnosis. *Isr Med Assoc J IMAJ.* 2016 Apr;18(3–4):141–3.
7. Nihtyanova SI, Denton CP. Autoantibodies as predictive tools in systemic sclerosis. *Nat Rev Rheumatol.* 2010 Feb;6(2):112–6.
8. Wang Z, Nakamura K, Jinnin M, Kudo H, Goto M, Era T, et al. Establishment and gene expression analysis of disease-derived induced pluripotent stem cells of scleroderma. *J Dermatol Sci.* 2016 Nov;84(2):186–96.
9. De Martinis M, Ciccarelli F, Sirufo MM, Ginaldi L. An overview of environmental risk factors in systemic sclerosis. *Expert Rev Clin Immunol.* 2016;12(4):465–78.
10. Black CM, Welsh KI, Walker AE, Bernstein RM, Catoggio LJ, McGregor AR, et al. Genetic susceptibility to scleroderma-like syndrome induced by vinyl chloride. *Lancet Lond Engl.* 1983 Jan 1;1(8314–5):53–5.
11. Apport de l'électromyographie en prothèse maxillo-faciale - Cahiers de Prothèse n° 189 du 01/03/2020 [Internet]. [cited 2021 Dec 21]. Available from: https://www.editionsmdp.fr/revues/les-cahiers-de-prothese/article/n-189/apport-de-l-electromyographie-en-prothese-maxillo-faciale-CDP_189_P367-P380.html
12. Dagenais M, MacDonald D, Baron M, Hudson M, Tatibouet S, Steele R, et al. The Canadian Systemic Sclerosis Oral Health Study IV: oral radiographic manifestations in systemic sclerosis compared with the general population. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2015 Aug;120(2):104–11.
13. guide_exam_rx_oct2006_2007_12_07__12_37_35_794.pdf [Internet]. [cited 2021 Sep 24]. Available from: https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/guide_exam_rx_oct2006_2007_12_07__12_37_35_794.

pdf

14. WHO_OFFSET_103_fre.pdf [Internet]. [cited 2021 Dec 15]. Available from: https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/39310/WHO_OFFSET_103_fre.pdf?sequence=1&isAllowed=y
15. Cutress TW, Ainamo J, Sardo-Infirri J. The community periodontal index of treatment needs (CPITN) procedure for population groups and individuals. *Int Dent J*. 1987 Dec;37(4):222–33.
16. Thomson WM, van der Putten G-J, de Baat C, Ikebe K, Matsuda K, Enoki K, et al. Shortening the Xerostomia Inventory. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2011 Sep;112(3):322–7.
17. CHU de Reims. Cross-cultural and Psychometric Validation Version of the Xerostomia Inventory Into French Language [Internet]. clinicaltrials.gov; 2021 Aug [cited 2021 Dec 8]. Report No.: NCT03009786. Available from: <https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT03009786>
18. Daniels TE, Wu AJ. Xerostomia--clinical evaluation and treatment in general practice. *J Calif Dent Assoc*. 2000 Dec;28(12):933–41.
19. Chalmers JM, King PL, Spencer AJ, Wright F a. C, Carter KD. The oral health assessment tool--validity and reliability. *Aust Dent J*. 2005 Sep;50(3):191–9.
20. Liebaut L. Xerostomie et implications odonto-stomatologiques. :206.
21. Gougerot-Sjögren (syndrome de) | SNFMI [Internet]. [cited 2022 Jan 5]. Available from: <https://www.snfmi.org/content/gougerot-sjogren-syndrome-de>
22. Georges C, Chassany O, Mouthon L, Tiev K, Toledano C, Meyer O, et al. Validation of French version of the Scleroderma Health Assessment Questionnaire (SSc HAQ). *Clin Rheumatol*. 2005 Feb 1;24(1):3–10.
23. Maddali-Bongi S, Del Rosso A, Mikhaylova S, Francini B, Branchi A, Baccini M, et al. Impact of hand and face disabilities on global disability and quality of life in systemic sclerosis patients. *Clin Exp Rheumatol*. 2014 Dec;32(6 Suppl 86):S-15-20.
24. Locker D, Matear D, Stephens M, Lawrence H, Payne B. Comparison of the GOHAI and OHIP-14 as measures of the oral health-related quality of life of the elderly. *Community Dent Oral Epidemiol*. 2001;29(5):373–81.
25. Bonnet G, Batisse C, Segyo JW, Veyrune J-L, Nicolas E, Bessadet M. Influence of the renewal of removable dentures on oral health related quality of life. *SpringerPlus*. 2016 Nov 28;5(1):2019.

PHENOTYPE MUSCULO-ARTICULAIRE ET BUCCAL DES PATIENTS ATTEINTS DE SCLERODERMIE SYSTEMIQUE : ETUDE PRELIMINAIRE

RESUME :

La Sclérodémie Systémique (Ssc) est une pathologie auto-immune caractérisée par une fibrose cutanée progressive pouvant atteindre des organes profonds. La sphère orale n'est pas épargnée, avec des atteintes de sévérité variables, multiples, directement imputables à la physiopathologie de l'atteinte sclérodermique, ou bien secondaires aux traitements de la sclérodermie ou aux difficultés, pour le patient sclérodermique, de mettre en œuvre des moyens d'hygiène bucco-dentaire correcte. Dans ce travail, nous proposons d'élaborer un protocole de recherche clinique nous permettant de répondre aux données manquantes sur la compréhension du phénotype oral du patient sclérodermique telles que : la fréquence des atteintes buccales, leur apparition dans l'évolution de la maladie, leur corrélation quant à la sévérité de l'atteinte sclérodermique ; le phénotype musculo-articulaire des patients sclérodermiques.

MUSCULAR-ARTICULAR AND ORAL PHENOTYPE OF PATIENTS WITH SYSTEMIC SCLEROSIS : PRELIMINARY STUDY

SUMMARY :

Systemic Sclerosis is an autoimmune disease characterized by a progressive fibrosis of the skin and internal organs. The oral sphere is far from being spared with multiple and severe complications; directly attributable from the physiopathology of Ssc or due to their treatment or their incapacity to proceed on a correct oral hygiene. In this paper, we will propose to elaborate a clinical research protocol allowing us to answer the lacking knowledges about the comprehension of oral phenotype of Ssc patients such as: the frequency of oral complications, their occurrence in the disease evolution and their relationship with systemic sclerosis steps of severity; the muscular-articular phenotype of Ssc patients.

DISCIPLINE ADMINISTRATIVE : Chirurgie dentaire

MOTS-CLES : sclérodermie-systémique, médecine interne, dermatologie buccale, phénotype musculo-articulaire

INTITULE ET ADRESSE DE L'UFR OU DU LABORATOIRE :

Université Toulouse III-Paul Sabatier

Faculté de Santé 3 chemin des Mara chers 31062 Toulouse Cedex

Directrices de thèse : Pr Sarah COUSTY, Dr Sara LAURENCIN-DALACIEUX