

RESEARCH ARTICLE

APPROCHE THÉRAPEUTIQUE ACTUELLE DU WHITE SPONGE NAEVUS DE LA CAVITÉ BUCCALE. CURRENT THERAPEUTIC APPROACH OF THE WHITE SPONGE NAEVUS OF THE ORAL CAVITY.

Dufrasne Laurence ¹, Magremanne Michèle ¹, Parent Dominique ², Evrard Laurence ¹

¹Service de Stomatologie et de Chirurgie maxillo-faciale, Hôpital Erasme – ULB – Bruxelles, ²Clinique de Pathologie des Muqueuses, Hôpital Erasme – ULB – Bruxelles

Abstract

We report a case of White Sponge Naevus of the tongue in a 50 years-old man.

White Sponge Naevus of the oral cavity is a rare, benign and dominant autosomic inherited disorder, which presents in the form of a white, hyperplastic and verrucous or spongy lesion of the oral mucosa. Differential diagnosis is clinically difficult with more common white lesions of the oral cavity. Various therapeutic approaches have been proposed. Systemic antibiotics or local applications of retinoic acid provide limited benefits but are poorly effective. To our knowledge, CO₂ Laser has never been tried to treat a White Sponge Naevus of the oral cavity. We performed a complete removal of the lesion with CO₂ Laser, but complete recurrence occurred. Finally, a surgical resection was realized, which proved to be effective. Two years later, the patient is free of recurrence.

This article proposes a review of the literature on what is known on White Sponge Naevus of the oral mucosa. We stress the importance of confrontation between anamnesis, clinical examination and pathologic findings to lead to the proper diagnosis of this rare disease.

Résumé

Un cas de White Sponge Naevus de la langue chez un homme de 50 ans est rapporté.

Le White Sponge Naevus de la cavité orale est une pathologie rare, bénigne, héritée sur le mode génétique autosomique dominant, qui se présente sous la forme d'une lésion blanche, hyperplasique, verruqueuse ou spongieuse de la muqueuse buccale. Le diagnostic différentiel avec des lésions blanches

plus communes de la cavité orale est difficile. Diverses approches thérapeutiques ont été proposées. Les antibiotiques par voie systémique, et les applications locales d'acide rétinoïque apportent des bénéfices limités. A notre connaissance, l'utilisation du Laser CO₂ n'a jamais décrite pour traiter un White Sponge Naevus de la cavité buccale. Nous avons réalisé l'exérèse complète de la lésion au Laser CO₂, mais une récurrence complète s'en est suivie. Finalement, une résection chirurgicale a été réalisée, qui s'est révélée efficace. Deux ans plus tard, le patient est libre de toute récurrence.

Cet article propose une revue de littérature sur le White Sponge Naevus de la muqueuse buccale. Nous mettons l'accent sur l'importance d'une confrontation des données de l'anamnèse, de l'examen clinique et de l'analyse histopathologique pour pouvoir faire le diagnostic de cette lésion rare.

Introduction

Le White Sponge Naevus a été décrit pour la première fois par Cannon en 1935 comme étant le « naevus spongiosus albus mucosae ». Il est donc, pour cette raison, connu également sous le nom de maladie de Cannon.

Le White Sponge Naevus est caractérisé par une dyskératose hyperplasique de la muqueuse buccale. Il s'agit d'une maladie bénigne et héréditaire, transmise sur le mode autosomique dominant. Le sex ratio homme/femme est de 1 : 1,05 et il n'existe pas de prédisposition raciale. Les lésions de White Sponge Naevus peuvent être présentes à la naissance mais le diagnostic sera le plus souvent réalisé dans la petite enfance. Il se présente sous la for-

me de lésion blanchâtre ou grisâtre. Il prend un aspect de voile opalescent ou plicaturé, spongieux. Les localisations les plus fréquentes sont la cavité buccale (avec le plus souvent atteinte des muqueuses de la joue ou de la langue), les muqueuses vaginales ou rectales, les cavités nasales et l'œsophage. Le White Sponge Naevus n'atteint jamais la peau [1,2,3].

Le White Sponge Naevus se classe dans les génodermatoses, c'est-à dire les affections cutané-muqueuses caractérisées par un mode de transmission génétique précis. En effet, dans cette pathologie, des mutations ont été mises en évidence au niveau des gènes codant pour les kératines suprabasales K4 et K13 [4]. Les diverses mutations qui ont pu être mises en évidence dans le White sponge naevus sont listées dans le tableau I.

mutation de K4	Mutation	Domaine	Reference
	160delN	1A	Rugg et al.1995
	153-154insQ	1A	Terrinoni et al.2000
	E449K	2B	Chao et al.2003
	N154S	1A	McGowan et al.2006
mutation de K13			
	M108T	1A	Rugg et al.1999
	N112S	1A	Terrinoni et al.2001
	L115P	1A	Rugg et al.1999
	L119P	1A	Richard et al.1995

Tableau I: Mutations mises en évidence au niveau des gènes codant pour les kératines suprabasales K4 et K13.

En revanche, d'autres facteurs étiopathogéniques tels que le tabac, les infections ou les traumatismes chroniques n'ont jamais pu être incriminés dans le développement de cette pathologie [1].

Cliniquement, le diagnostic différentiel est souvent difficile à réaliser entre le White Sponge Naevus et les autres lésions blanches de la cavité buccale (qui comportent d'autres génodermatoses et des lésions acquises).

Les génodermatoses, pouvant se présenter par une leucoplasie de la muqueuse buccale, sont rares et comportent, outre le White Sponge Naevus, la dyskératose intraépithéliale bénigne et héréditaire, la pachyonychie

congénitale, la dyskératose congénitale, la kératose folliculaire, et l'hyperkératose focale palmoplantaire et de la muqueuse buccale [5]. Les lésions acquises dont la présentation peut revêtir un aspect clinique similaire à celui du White Sponge Naevus sont fréquentes, et comportent le leucoœdème, les leucoplasies bénignes, le lichen plan leucoplasiforme, la stomatite nicotinique, les lésions muqueuses occasionnées par des morsures chroniques, les candidoses hyperplasiques, la leucoplasie chevelue.

L'aspect clinique du White Sponge Naevus s'apparente parfois à celui du carcinome verruqueux de la muqueuse buccale, et l'analyse histologique d'une biopsie de la lésion sera indiquée afin d'aider au diagnostic (6).

En effet, la lésion de White Sponge Naevus présente des caractéristiques histopathologiques typées : un épaissement de l'épithélium de la muqueuse buccale, une acanthose, une spongiose cellulaire intra-épithéliale, et la présence de cellules imitant les koïlocytes que l'on retrouve dans les infections virales [3].

Le diagnostic de White Sponge Naevus résultera donc de l'ensemble des données issues de l'anamnèse, de l'examen clinique et des résultats de l'examen anatomo-pathologique du prélèvement biopsique [5].

Observation

Un patient de 50 ans se présente à la consultation de Stomatologie et de Chirurgie maxillo-faciale pour une lésion de la langue qui le gêne sur le plan esthétique et fonctionnel. Il se plaint également d'une perte de sensibilité de la langue au toucher dans la région de la lésion, ainsi que d'une diminution de la sensation de goût.

Il relate que cette lésion est présente depuis

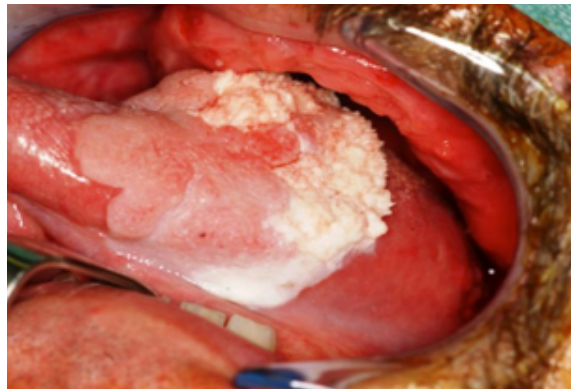


Figure 1 : Aspect clinique initial de la lésion de la langue : lésion leucoplasique, d'aspect spongieux

son enfance, mais qu'elle a augmenté en surface de manière progressive depuis.

A l'examen, la moitié gauche de la face dorsale et les deux tiers du bord latéral gauche de la langue sont le siège d'une volumineuse lésion leucoplasique, d'aspect spongieux voire verruqueux par endroits (figure 1).

Une biopsie est réalisée, dont l'examen anatomopathologique montre les caractéristiques histologiques compatibles avec le diagnostic de White Sponge Naevus (figure 2), sans atypie

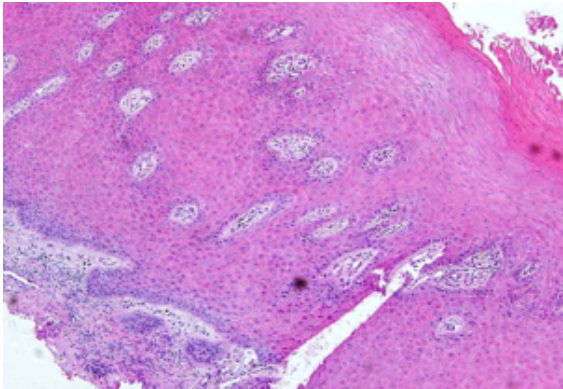


Figure 2 : Examen histo-pathologique de la biopsie (Hématoxyline-Eosine fois 10) : épaissement de l'épithélium de la muqueuse buccale avec en surface une parakératose. Pas de signe de dysplasie ou de malignité.

nucléaire, ni signe de dysplasie ou de malignité. A ce stade, au vu du caractère ancien de la lésion, de son évolution très progressive et de son aspect histologique, on peut exclure la présence d'un carcinome verruqueux de la cavité buccale.

Notre première approche thérapeutique s'est basée sur l'application locale bi-quotidienne par le patient d'acide rétinoïque 0.1% en solution.



Figure 3 : Aspect clinique de la lésion après 6 semaines de traitement local à l'aide d'acide rétinoïque 0.1%. On peut observer une réduction très modérée de la surface et de l'épaisseur de la lésion

Après six semaines d'utilisation de ce traitement, on ne note qu'une amélioration très partielle de l'aspect des lésions (figure 3).

Une exérèse de la lésion est réalisée au laser CO2 en deux séances avec un intervalle d'un mois entre chaque séance (figure 4).

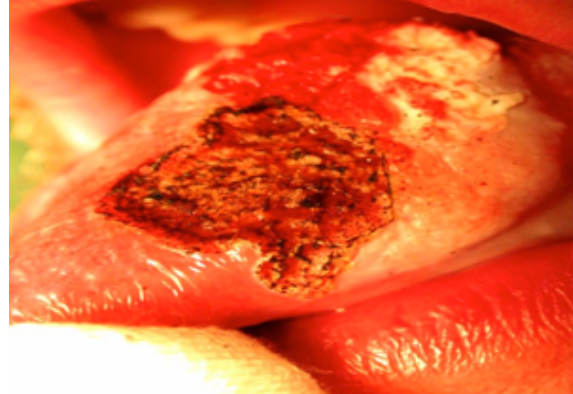


Figure 4 : première séance de traitement de la lésion au Laser CO2

Deux semaines après la fin du traitement au laser, on note une amélioration de l'aspect des lésions : celles-ci sont moins épaisses, et l'aspect de la langue est décrit comme satisfaisant par le patient, tant sur le plan esthétique que fonctionnel (figure 5).



Figure 5 : aspect de la langue 2 semaines après la première séance de traitement au Laser CO2

Quatre semaines après la fin du traitement au laser CO2, une récurrence de la lésion apparaît (figure 6).

Compte tenu de l'échec des deux premières approches thérapeutiques, une exérèse chirurgicale complète de la lésion est réalisée par une glossectomie partielle superficielle.

L'examen anatomopathologique de la pièce confirme le diagnostic de White Sponge Naevus, sans signe de dysplasie ni de malignité.

Six mois après le traitement chirurgical radi-



Figure 6 : 4 semaines après exérèse complète de la lésion au Laser CO2 : récurrence

cal, on note une réépithélialisation complète du site réséqué, la muqueuse linguale est d'aspect irrégulier, alternant des plages blanches et des plages décapillées. Le patient signale avoir retrouvé presque intégralement la sensibilité de la langue, ainsi que le goût. Deux ans après l'intervention, le patient est exempt de récurrence (figure 7).

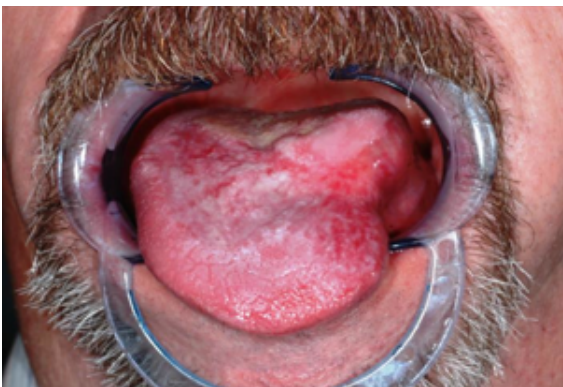


Figure 7 : 2 ans après exérèse chirurgicale de la lésion : absence de récurrence

Discussion

Quelques études ont fait état d'une efficacité partielle et limitée dans le temps d'un traitement systémique à base de tétracyclines ou d'amoxicilline sur le White Sponge Naevus. Certains auteurs ont montré qu'un traitement systémique à base de tétracyclines pouvait avoir une certaine efficacité [2,7]. D'autres proposent l'application locale de tétracyclines durant douze semaines sans interruption de traitement [8]. Ces auteurs relatent qu'une amélioration satisfaisante des lésions peut être obtenue, mais que la pérennité des résultats nécessite une poursuite du traitement [7,8].

Comme ces traitements systémiques ou lo-

caux aux tétracyclines ou à l'amoxicilline sont décrits comme n'apportant qu'une amélioration très partielle et limitée dans le temps sur ce type de lésions, notre première approche thérapeutique s'est basée sur l'application locale bi-quotidienne d'acide rétinoïque 0.1% en solution. Cette approche thérapeutique avait été montrée comme pouvant traiter efficacement un certain nombre de lésions hyperkératosiques de la muqueuse buccale [9]. Cette application n'ayant donné que des résultats très partiels chez notre patient, nous avons réalisé l'exérèse de la lésion au Laser CO2, car ce type d'exérèse est connu comme pouvant être efficace dans un certain nombre de lésions leucoplasiques [10,11].

Suite à l'échec du traitement au Laser, nous avons été amenés à pratiquer une exérèse chirurgicale, qui a donné un excellent résultat, tant sur le plan fonctionnel qu'esthétique.

Par ailleurs, en présence d'une lésion de White Sponge Naevus, bien qu'il n'y ait eu aucun cas décrit de dégénérescence maligne, les auteurs s'accordent à conseiller aux patients d'éviter l'exposition aux facteurs menant au développement des autres lésions blanches, comme le tabac ou les traumatismes chroniques[1].

Conclusion

Le White Sponge Naevus est une lésion rare, bénigne, qui sera traitée à la demande du patient. Les traitements systémiques à base d'antibiotiques et les traitements locaux à base d'acide rétinoïque montrent des résultats peu satisfaisants. Ce cas est, à notre connaissance, le premier cas décrit de traitement d'un White Sponge Naevus au Laser CO2. Ce traitement se révéla un échec. Seule une solution d'exérèse chirurgicale localisée et complète de la lésion permit sa guérison.

Références

1. Cannon AB, White Sponge Nevus of the Mucosa (Naevus Spongiosus albus mucosae), Arch Derm Syph (Chicago), 1935;31:365-370.
2. Lamey PJ, Bolas A, Napier SS, Darwazeh AM, Macdonald DG, Oral white sponge naevus : response to antibiotic therapy, Clin Exp Derm, 1998;23:59-63.
3. Lucchese A, Favia G, White sponge nae-

- vus with minimal clinical and histological changes: report of three cases, *J Oral Pathol Med*, 2006;35:317-319.
4. Chao SC, Tsai YM, Yang MH, Lee JYY, A novel mutation in the keratin 4 gene causing white sponge naevus, *Br J Derm*, 2003;148:1125-1128.
 5. Rodriguez-Serna M, Pérez A, Febrer I, Botella-Estrada R, Aliaga A, White sponge nevus. Seven cases in the same family, *J Eur Acad Dermatol Venerol*, 1995;4:283-288.
 6. Montjean F, Evrard L, Magremanne M, Vervaet C, Louryan S, Daelemans P, Oral verrucous carcinoma. *Rev. Med. Brux*, 2004 ; 25(3) : 173-177.
 7. Beaulieu P, Le Guyadec T, Ponties-Leroux B, Boutchnei S, Grossetete G, Millet P, Intérêt des tétracyclines dans l'hamartome muqueux spongieux, *Ann Dermatol Venerol*, 1992;119(3) :223-225.
 8. Mc Donagh AJ, Gawkrödger DJ, Walker AE, White sponge naevus successfully treated with topical tetracycline, *Clin Exp Dermatol*, 1990 ;15(2) :152-153.
 9. Happle R, van de Kerkhof PC, Traupe H, Retinoids in disorders of keratinisation: their use in adults, *Dermatologica*, 1987;175 suppl 1:107-124.
 10. Bornstein MM, Suter VG, Stauffer E, Buser D, The CO2 laser in stomatology. Part 2, *Schweiz Monatsschr Zahnmed*, 2003;113(7):766-785.
 11. van der Hem PS, Nauta JM, van der Wal JE, Roodenburg JL, The results of CO2 laser surgery in patients with oral leukoplakia: a 25 year follow up, *Oral Oncol*, 2005;41(1):31-37.