Mise au point

Kératokyste odontogène périphérique : rappel embryologique et revue de littérature

Marlène Schaer^{1,*}, Tommaso Lombardi²

¹ Division de Stomatologie et Chirurgie orale, École de Médecine dentaire, Genève, Suisse

² Laboratoire d'Histopathologie buccale, École de Médecine dentaire, Genève, Suisse

(Reçu le 21 décembre 2012, accepté le 4 février 2013)

Mots clés :
kyste odontogène /
kératokyste
odontogène / tumeur
odontogène
kératokystique /
kératokyste
odontogène
périphérique /
développement
dentaire

Key words:
odontogenic cyst /
odontogenic keratocyst /
keratocystic
odontogenic tumour /
peripheral odontogenic
keratocyst /
tooth development

Résumé – Le kératokyste odontogène, maintenant considéré par certains auteurs comme une tumeur qu'ils ont appelé tumeur odontogène kératokystique, est une lésion kystique qui est le plus souvent localisée au sein des maxillaires. Cependant, quelques rares cas se développent dans la gencive. Cette variante, dénommée kératokyste odontogène périphérique, est souvent confondue cliniquement avec d'autres kystes odontogènes, notamment le kyste gingival de l'adulte, le kyste parodontal latéral ou le kyste radulaire latéral. La variante périphérique, comme son homologue osseux, peut avoir un potentiel agressif et récidivant et elle peut aussi faire partie du syndrome de la naevomatose basocellulaire.

Dans cet article, on rappelle brièvement développement de l'organe dentaire et on effectue la synthèse des cas publiés afin d'essayer de mieux comprendre la pathogénie et le diagnostic différentiel du kératokyste odontogène périphérique.

Abstract – **Peripheral odontogenic keratocyst: embryology reminder and literature review.** The odontogenic keratocyst, considered today by some authors as a tumour and therefore called keratocystic odontogenic tumour, is a cystic lesion most frequently located within the jaws. Nevertheless, some rare cases have occurred in the gingiva. This form has been designated as peripheral odontogenic keratocyst. Such lesions are often misdiagnosed as gingival cyst of the adult, or lateral periodontal cyst or lateral radicular cyst. Peripheral odontogenic keratocyst is clinically aggressive and has the potential to recur as the classical odontogenic keratocyst. Furthermore it can also be observed in the nevoid basal cell carcinoma syndrome.

In this paper we have briefly summarised the tooth development and we report the previously published cases.

En 1979, Buchner et Hansen ont décrit pour la première fois deux cas de kyste gingival de l'adulte présentant des caractéristiques histologiques comparables à celles du kératokyste odontogène [2]. C'est en 1988 que le terme kératokyste odontogène périphérique (KOP) apparaît pour la première fois dans l'article de Dayan et al. [5] où ils ont rapporté une lésion semblable et proposé le terme de kératokyste odontogène périphérique, qui serait plutôt l'homologue extra-osseux du kératokyste odontogène qu'une variante du kyste gingival de l'adulte. Cliniquement, le KOP se présente comme un nodule asymptomatique, généralement situé dans la gencive ou la muqueuse alvéolaire de la région canine-prémolaire, ressemblant au kyste gingival de l'adulte, mais le

KOP possède les mêmes caractéristiques histopathologiques que le kératokyste odontogène.

Depuis 1979, seulement 15 cas de KOP ont été rapportés dans la littérature. Il s'agit donc d'une entité rare. Cependant, elle ne doit pas être méconnue car elle a le même potentiel de récurrence que son homologue osseux, le kératokyste odontogène. De plus, ce petit nombre de cas ne constitue sans doute pas un bon reflet de la réalité car il est fort probable que de nombreux KOP aient été diagnostiqués à tort comme étant des kystes gingivaux lorsque la pièce d'exérèse n'a pas été envoyée au laboratoire pour un examen histopathologique.

Le kératokyste odontogène est un élément caractéristique de la naevomatose basocellulaire, encore appelée syndrome des

* Correspondance : marlene.schaer@unige.ch

hamartomes basocellulaires ou syndrome de Gorlin-Goltz. Il représente l'un des premiers signes cliniques évoquant le syndrome. Le KOP étant l'homologue extra-osseux du kératokyste odontogène, il est conseillé d'investiguer le patient de manière plus approfondie en présence d'un KOP, afin de déceler la présence éventuelle d'un syndrome de Gorlin-Goltz.

L'objectif de ce travail était de faire une mise au point sur le KOP à partir d'une synthèse de la littérature, de décrire les caractéristiques cliniques et histologiques du KOP, d'analyser les trois variétés de kystes dysembryoplasiques odontogènes ayant le même aspect clinique et de préciser l'évolution, la prise en charge, le traitement et le suivi des patients.

Rappels embryologiques

Les kystes odontogènes se développent à partir de structures dérivées de la lame dentaire. Il est donc utile de revoir sommairement la chronologie et les étapes de formation des dents au sein des maxillaires, afin de comprendre comment ces kystes peuvent prendre naissance à partir de telles structures.

L'épithélium dentaire dérive de l'ectoderme oral, alors que le mésenchyme dentaire – ce qui correspond à la pulpe, aux odontoblastes et au parodonte – dérive des cellules des crêtes neurales céphaliques. Le début du processus de formation de la dent commence au 37^e jour du développement embryonnaire par l'apparition d'un épaississement épithélial en regard des maxillaires, donnant la bande épithéliale primitive. Ces bandes épithéliales résultent d'une part d'une forte prolifération des cellules épithéliales mais surtout du changement d'orientation de leur fuseau mitotique, ce qui permet à la prolifération de ne plus être rectiligne mais de former des couches. Ces bandes épithéliales correspondent aux futures arcades dentaires. Chaque bande épithéliale primitive va donner naissance à deux subdivisions : une lame vestibulaire (ou mur plongeant) et une lame dentaire. La formation du vestibule est le résultat de la prolifération de la lame vestibulaire dans l'ectomésenchyme. Ses cellules grossissent, puis disparaissent rapidement pour former une fente entre la joue et la crête alvéolaire : le vestibule. Au sein de la lame dentaire, se produit une prolifération cellulaire continue et localisée qui mène à la formation d'une série d'excroissances épithéliales à l'intérieur de l'ectomésenchyme, aux endroits correspondant à la localisation des futures dents déciduales. Il se produira plus tard une seconde prolifération de la lame dentaire qui formera les bourgeons des dents permanentes (Fig. 1).

À partir de ce point, le développement de la dent se déroule en trois stades : stade du bourgeon, stade de la cupule et stade de la cloche. Le stade du bourgeon est caractérisé par la première incursion épithéliale dans l'ectomésenchyme des maxillaires. Après la formation des bourgeons, le mésenchyme sous-jacent se condense. Les cellules épithéliales et mésenchymateuses de chaque ébauche dentaire se

Fig. 1. Lame dentaire et germe (HE × 4).

Fig. 1. Dental lamina connected to the tooth germ (HE × 4).

divisent activement et les bourgeons dentaires augmentent de volume et se transforment en cupule dentaire. La transition entre le stade de bourgeon et celui de cupule correspond au début de la différenciation morphologique des germes dentaires et l'apparition des différents types de dents. Pendant le stade de la cupule, l'excroissance épithéliale qui, désormais, ressemble à une cupule autour de laquelle l'ectomésenchyme est condensé, prend le nom d'organe de l'émail. Celui-ci est supporté par une membrane basale sur toute sa périphérie. L'ectomésenchyme condensé limite la papille dentaire et entoure l'organe de l'émail, on parle alors de sac folliculaire ou follicule dentaire, qui donnera naissance aux tissus de soutien de la dent. L'organe de l'émail, la papille dentaire et le sac folliculaire, constituent le germe dentaire. Le sac folliculaire se distingue de la papille dentaire par le fait qu'il y a beaucoup plus de fibres de collagène dans l'espace extracellulaire. D'importants changements de développement commencent à la fin du stade de la cupule et continuent durant la phase de transition du stade de la cupule au stade de la cloche, notamment l'histodifférenciation, pendant lesquels des cellules épithéliales modifient leur morphologie et leur fonctionnalité.

La suite de la croissance mène au stade de la cloche car l'organe de l'émail, avec ses prolongements épithéliaux qui s'étendent autour de la papille dentaire, ressemble à une cloche. L'histodifférenciation continue (les améloblastes et les odontoblastes sont définis) et la morphodifférenciation commence (la dent acquiert sa morphologie coronaire finale). À la périphérie de l'organe de l'émail, il y a formation des épithélium dentaires interne et externe, qui se rejoignent dans la zone de réflexion, un endroit où les cellules continuent leur division jusqu'à ce que la couronne ait atteint sa taille complète et qui va, par la suite, servir de composante épithéliale pour la formation de la racine. Au cours de ce stade, la lame

Fig. 2. Débris de Serres (HES $\times$).

Fig. 2. Rests of Serres (HES $\times$ 10).

Fig. 3. Restes de Malassez (HES $\times$ 40).

Fig. 3. Rests of Malassez (HES $\times$ 40).

dentaire qui relie le germe dentaire à l'épithélium buccal va se fragmenter en plusieurs petits îlots épithéliaux. Puis, ces groupes de cellules disparaissent mais certains peuvent persister ; ils constituent les débris ou perles de Serres (Fig. 2). C'est à partir de ces derniers que les kystes odontogènes se développent.

La formation de la racine commence lorsque la formation de l'émail et de la dentine a atteint le site de la future jonction cémento-amélaire. Elle commence depuis la zone de réflexion. Les épithélium interne et externe forment une double couche de cellules qui prolifèrent en direction apicale, c'est la gaine de Hertwig. Cette dernière peut se fragmenter en petits amas cellulaires, qui vont rester dans le ligament parodontal, et que l'on appelle restes épithéliaux de Malassez (Fig. 3). Ces restes, apparemment sans fonction,

peuvent être à l'origine de la formation de kystes odontogènes inflammatoires.

Matériel et méthode

Les cas de KOP rapportés dans la littérature anglo-saxonne ont été transposés dans le Tableau I, en prenant comme base l'article de Chi et al. « Peripheral odontogenic keratocyst : report of two cases and review of the littérature » [11] auquel on a rajouté les deux cas publiés ultérieurement, celui de Preston et al. (2005) [12] et celui de Faustino et al. (2008) [13], ce qui fait en tout 15 cas de KOP retrouvés dans la littérature anglo-saxonne. Pour certains cas, les données concernant notamment l'âge, le sexe, les critères cliniques peropératoires, radiologiques, le traitement ou le suivi, ne sont pas mentionnées avec précision. Bien qu'ils aient été rapportés comme kystes gingivaux de l'adulte, les deux cas de Buchner et Hanson [2] ont été intégrés par Chi et al. [11], car les critères histologiques les rapprochaient plus du kératokyste odontogène que du kyste gingival de l'adulte. Dans le Tableau I, les cas sont présentés selon la date de parution des articles et les données disponibles (âge, sexe, siège de la lésion, critères cliniques et radiologiques, traitement, suivi) ainsi que les commentaires relatifs au patient ou à la lésion elle-même sont notés.

Résultats

Dans le Tableau I, on constate que la majorité des patients présentant un KOP sont de sexe féminin : 8 femmes pour 4 hommes ; dans 3 cas, le sexe n'est pas précisé. L'âge moyen est de 56,9 ans, les âges extrêmes étant de 37 ans et de 83 ans.

Pour la topographie de la lésion, on note une répartition plus ou moins égale entre les maxillaires, avec une légère prédilection pour la mandibule : 6 des cas rapportés siégeaient au maxillaire, 7 à la mandibule ; dans 2 cas, la localisation n'est pas précisée. Le siège préférentiel se situait dans la gencive vestibulaire, entre l'incisive latérale et la deuxième prémolaire, mais surtout dans la région canine-prémolaire (siège retrouvé dans 10 cas sur 15). En effet, 1 cas siégeait à hauteur de l'incisive latérale mandibulaire ; 1 cas entre l'incisive latérale et la canine mandibulaires ; 1 cas à hauteur de la canine maxillaire ; 4 cas entre la canine et la première prémolaire (2 au maxillaire, 2 à la mandibule) ; 5 cas dans la région prémolaire (3 au maxillaire, 2 à la mandibule) ; 1 cas dans la région mandibulaire postérieure, (sans plus de précision) ; et 2 cas dans la gencive vestibulaire (sans plus de précision).

Cliniquement, le KOP se présentait sous la forme d'un nodule asymptomatique, de couleur normale, bleue, grise, blanche ou jaune pâle, généralement fluctuant à la palpation,

Tableau I. Présentation synoptique des 15 cas de KOP publiés (NM : non mentionné).
Table I. Synoptic presentation of 15 reported cases of peripheral odontogenic keratocyst (NM: not mentioned).

Auteur	Année	Age	Sexe	Région	Critères cliniques et peropératoires	Critères radiologiques	Traitement	Suivi	Commentaires
Stoeltinga et al.	1975	N.M	N.M	Gencive maxillaire, PM	N.M	N.M	N.M	N.M	Naevomatosse basocellulaire
Buchner et Hansen	1979	N.M	N.M	Gencive vestibulaire	Masse surélevée, circonscrite	N.M	N.M	N.M	Rapporté comme kyste gingival de l'adulte de type kératokyste
		N.M	N.M	Gencive vestibulaire	Masse surélevée, circonscrite	N.M	N.M	N.M	Rapporté comme kyste gingival de l'adulte de type kératokyste
Dayan et al.	1988	42	H	Gencive 13-14	Nodule de 10 mm, asymptomatique, présent depuis 6 ans, fluctuant à la palpation, associé à une fenestration de l'os alvéolaire	Aucun	Enucléation et curetage	Pas de récurrence après 10 mois	
Chehade et al.	1994	37	H	Gencive 42-43	Soulignée, 3 × 3 mm, grisâtre, fluctuant à la palpation	N.M	N.M	N.M	
		66	F	Gencive 24-25	Soulignée, jaune clair	N.M	N.M	Perdu de vue	
		70	H	Gencive 33-34	Nodule blanc	N.M	N.M	Récidive après 7 ans	
		57	F	Gencive 13	Soulignée, élargissement progressif de la lésion, 7 × 5 mm	N.M	N.M	Perdu de vue	Présence de plusieurs microkystes satellites
		42	H	Muqueuse alvéolaire postérieure droite de la mandibule	Fenestration osseuse en forme de cupule	N.M	N.M	Perdu de vue	
Ide et al.	2002	38	F	Gencive 32	Nodule de 3 mm, asymptomatique, présent depuis 2 ans, fluctuant à la palpation	Aucun	N.M	Pas de récurrence après 5 ans	
		46	F	Gencive 44	Nodule sessile, de 5 mm, asymptomatique	Aucun	N.M	Pas de récurrence après 6 ans	Microkystes et îlots épithéliaux dispersés
Chi et al.	2004	81	F	Gencive 43-44	Nodule de 10 mm, asymptomatique, fluctuant à la palpation, de couleur légèrement bleutée, résorption superficielle de l'os alvéolaire	Aucun	Enucléation et curetage	Récidive après 6 mois	
		64	F	Gencive 24-25	Nodule de 15 mm, asymptomatique, de couleur bleutée, grossissant progressivement	Aucun	Enucléation	Pas de récurrence après 21 mois	
Preston et al.	2005	83	F	Gencive 23-24	Nodule souple, asymptomatique, non fluctuant à la palpation, résorption superficielle de l'os alvéolaire	Aucun	Enucléation et curetage	Pas de récurrence après 6 mois	
Faustino et al.	2008	57	F	Gencive 34-35	Nodule de 5 mm, souple, asymptomatique, non fluctuant à la palpation	Image radiotransparente bien délimitée, entre 34 et 35	Enucléation et curetage	Récidive après 1 an	Pas de récurrence 3 ans après la 2 ^e intervention

sauf pour le cas reporté par Faustino et al. [13]. Son diamètre variait de 3 à 15 mm. Il y avait une résorption de l'os alvéolaire sous-jacent (découverte en peropératoire) dans 5 cas mais, dans 1 cas, elle était visible radiologiquement, sous forme d'une lésion radiotransparente bien délimitée entre les deux prémolaires mandibulaires, correspondant à l'érosion de la corticale alvéolaire.

Le traitement a consisté en une énucléation suivie d'un curetage, sauf dans le cas de Chi et al. [11], où il n'y a eu qu'une énucléation. Dans 10 cas, le traitement réalisé n'était pas mentionné. Les données concernant l'évolution sont les suivantes : 3 cas ont été perdus de vue, dans 4 cas il n'est pas fait mention du suivi, dans 5 cas il n'y a pas eu de récurrence après une période allant de 6 mois à 6 ans, et dans 3 cas il y a eu une récurrence, respectivement après 6 mois, 1 an et 7 ans. Le cas présentant une récurrence après 1 an a subi une deuxième intervention et il n'a pas montré de nouvelle récurrence après 3 ans.

Parmi les 15 cas reportés, le cas de Stoelinga et al. présentait une naevomatosse basocellulaire, ce qui tend à confirmer l'hypothèse selon laquelle le KOP représente la variété extra-osseuse du kystokyste odontogène. Cependant, il n'y a aucune donnée sur le suivi du patient et l'apparition d'une éventuelle récurrence ou de nouvelles lésions.

Les 2 cas rapportés comme étant des kystes gingivaux de l'adulte par Buchner et Hansen [2] ont été par la suite considérés par Chi et al. [11], au vu de leurs caractéristiques anatomopathologiques, comme des KOP, et donc inclus dans le Tableau I. Dans 2 cas, les auteurs ont signalé la présence de microkyste satellites et d'îlots épithéliaux dans la paroi conjonctive du kyste [6, 8].

Discussion : classification, similarités et différences entre le kyste gingival de l'adulte, le kyste parodontal latéral, le kystokyste odontogène et le KOP

Comme mentionné auparavant, les cas de KOP rapportés dans la littérature ont été transposés dans le Tableau I. Les deux cas de Buchner et Hansen, rapportés initialement comme étant des kystes gingivaux de l'adulte en 1979, ont été reclassés comme KOP en raison de leurs caractéristiques histopathologiques, par Chi et al. en 2005 [11]. En 1980, Wisocki et al. [3] ont proposé que le terme de kyste gingival de l'adulte soit réservé aux kystes présentant les mêmes caractéristiques histologiques que le kyste parodontal latéral. Les similarités cliniques et histopathologiques de ces deux kystes suggèrent qu'ils ont la même histopathogenèse et qu'ils représentent respectivement la traduction extra-osseuse et intra-osseuse d'une même lésion. D'autres auteurs, comme Shafer et al. [17], Moskow et al. [18], et Shear et Pindborg [19], considèrent que ces deux kystes sont différents car le kyste gingival de l'adulte se développe dans la gencive, sans relation avec le ligament

parodontal, alors que le kyste parodontal latéral se développe au sein du parodonte.

Kyste gingival de l'adulte

Le kyste gingival de l'adulte est un kyste dysembryoplasique, non inflammatoire, ayant une origine épithéliale odontogène, c'est-à-dire que l'on considère qu'il se développe à partir des restes de la lame dentaire. Il siège dans la gencive, et non dans l'os comme le kyste parodontal latéral. Cliniquement, le kyste gingival de l'adulte s'observe surtout à la mandibule, dans la région canine-prémolaire, sous la forme d'une petite tuméfaction de couleur normale ou bleu-tée qui, en raison de la pression exercée par la cavité kystique, peut provoquer une résorption de l'os alvéolaire sous-jacent. Les caractéristiques histopathologiques du kyste gingival de l'adulte peuvent varier mais sont habituellement les suivantes : il s'agit d'un épithélium pavimenteux ou cubique, non kératinisé, comportant 1 à 5 couches de cellules, bordant la cavité kystique, avec souvent par endroits des épaississements ressemblant à des plaques. On note parfois la présence de cellules claires avec un cytoplasme riche en glycogène. La cavité kystique souvent vide peut contenir un matériel amorphe éosinophile.

Kyste parodontal latéral

Le kyste parodontal latéral est également un kyste odontogène dysembryoplasique, non inflammatoire, mais son origine reste controversée. En effet, il pourrait se développer à partir des restes épithéliaux de la lame dentaire, de l'épithélium réduit de l'émail ou encore des restes de Malassez. Il siège au contact d'une dent vitale et se traduit par une image radiotransparente arrondie, de petite taille, bien délimitée, située entre les racines des dents, le plus souvent dans la région prémolaire de la mandibule. Cliniquement, il s'agit d'une petite lésion ronde ou ovale, asymptomatique, se traduisant par une tuméfaction gingivale. L'aspect microscopique est également variable mais le plus souvent l'épithélium de bordure est composé d'une couche de cellules épithéliales aplaties ou d'une fine paroi composée de deux à trois assises cellulaires, avec des cellules claires parfois nombreuses, qui sont riches en glycogène. Quelquefois, on peut observer une bordure mince avec présence de cellules cubiques ou cylindriques.

Kystokyste odontogène

Le kystokyste odontogène, ou kyste épidermoïde, est tantôt considéré comme un kyste dysembryoplasique odontogène, tantôt comme une tumeur odontogène (tumeur odontogène kystokystique) [23] ; il se développerait à partir

des débris de Serres. Il représente selon les études de 3 à 12 % de tous les kystes odontogènes. On peut l'observer dans n'importe quelle région des maxillaires mais avec une prédisposition pour la région mandibulaire postérieure. Il présente un pic de prévalence pour la tranche d'âge 20–30 ans. Comme pour toutes les lésions kystiques, le diagnostic est histologique. En 1956, Philipsen [20] a utilisé pour la première fois le terme de kératokyste odontogène, puis, en 1962, avec Pindborg et Henriksen [21] il a précisé les caractéristiques microscopiques de cette lésion (Fig. 4) :

1. l'épithélium de bordure est très fin, d'épaisseur uniforme, et il ne contient pas ou peu de crêtes épithéliales ;
2. il comporte une couche bien définie de cellules basales cubiques ou cylindriques, disposées en palissade ;
3. et une fine couche de cellules épineuses, sans couche de transition avec la couche de cellules basales ;
4. les cellules de la couche épineuse présentent souvent un œdème intra-cellulaire ;
5. la kératinisation est, le plus souvent, de type parakératosique, mais peut être orthokératosique ;
6. la couche de kératine est souvent ondulée ;
7. la paroi du kyste est généralement mince et non inflammatoire.

Le kératokyste odontogène se caractérise par une complication fréquente : la récurrence. En effet, elle s'observe dans 25 % à 60 % des cas après énucléation et elle peut survenir plus de 10 ans après le traitement initial. Un suivi rigoureux et prolongé est donc indiqué. Au moins deux facteurs semblent intervenir dans la fréquence des récurrences : la rupture de la paroi du kyste lors de l'énucléation entraînant le plus souvent une énucléation incomplète de la lésion et la présence de microkystes satellites. Il a été également suggéré que l'activité proliférative importante de ce kyste pourrait être responsable des récurrences (Fig. 5) [24].

Le kératokyste odontogène est un élément caractéristique de la naevomatose basocellulaire, ou syndrome des hamartomes basocellulaires, ou syndrome de Gorlin-Goltz. C'est un syndrome héréditaire rare, transmis sur un mode autosomique dominant, avec une pénétrance complète et une expressivité variable, atteignant autant les hommes que les femmes. Cette affection est secondaire à une mutation du gène *Patched 1* (*PTCH1*), qui est un gène suppresseur de tumeur situé sur le bras long du chromosome 9 (q22.3-q31) [7, 14]. Ce syndrome comporte de nombreuses anomalies du développement, des atteintes cutanées (entre autres des naevus qui peuvent se transformer en carcinome basocellulaire) et des kératokystes odontogènes. À côté de ces principales anomalies, on peut également retrouver des anomalies des systèmes nerveux central, oculaire, auditif, musculo-squelettique, cardio-vasculaire, respiratoire, gastro-entérique, génito-urinaire et de la régulation biochimique. Les sujets atteints du syndrome de Gorlin-Goltz présentent une prédisposition à développer certains types de tumeurs (médulloblastome, fibrome ovarien ...).

Fig. 4. Kératokyste odontogène (HE × 20).

Fig. 4. Odontogenic keratocyst (HE × 20).

Fig. 5. Kératokyste odontogène (immunomarquage avec l'anticorps anti-Ki-67, peroxydase, × 20).

Fig. 5. Odontogenic keratocyst (immunolabelling with the Ki-67 antibody, peroxidase, × 20).

Les manifestations stomatologiques sont fréquentes et les plus précoces, d'où le rôle primordial du chirurgien dentiste dans le dépistage et le diagnostic de ce syndrome. On peut observer des kératokystes odontogènes, des dents ectopiques et/ou incluses, des agénésies dentaires, une malocclusion, un fibrosarcome maxillaire, un améloblastome, un myxome odontogène, des fentes palatine et labiale, un prognathisme mandibulaire, un palais ogival, un carcinome épidermoïde, un open bite squelettique, des pseudokystes idiopathiques et une hyperplasie du processus coronoïde de la mandibule [14]. Certaines de ces lésions sont fréquentes (i.e. kératokystes), d'autres rares, voire même exceptionnelles.

En présence d'un kératokyste odontogène chez un enfant, surtout de kératokystes multiples ou récidivants, il est important d'évoquer l'éventualité de ce syndrome ; en général, les kératokystes odontogènes sont d'apparition précoce, volumineux et récidivants.

KOP

Le KOP est une lésion rare, peu décrite dans la littérature. Il est localisé, non pas dans l'os, mais dans la gencive : ceci peut induire un diagnostic clinique erroné car il ressemble à un kyste gingival de l'adulte. Cliniquement, il se traduit par une tuméfaction gingivale, généralement située dans la gencive ou la muqueuse alvéolaire vestibulaire de la région canine-prémolaire. En l'absence d'examen microscopique, le diagnostic ne peut pas être posé ; en conséquence, la prise en charge, le traitement, et le suivi du patient ne seront pas adéquats.

Décrit pour la première fois par Buchner et Hansen en 1979 [2] comme un kyste gingival de l'adulte qui présentait les mêmes caractéristiques histopathologiques que le kératokyste odontogène, le KOP a par la suite été étudié par plusieurs auteurs, notamment par Dayan et al. en 1988 [5], qui ont été les premiers à le classer comme étant l'homologue extra-osseux du kératokyste odontogène plutôt que de le considérer comme une variante du kyste gingival de l'adulte. Ainsi, son aspect préopératoire et ses caractéristiques histopathologiques le rapprochent plus du kératokyste odontogène que du kyste gingival de l'adulte. Plus tard, en 2005, Chi et al. [11] ont reclassé les 2 cas de Buchner et Hansen publiés en 1979 [2] comme étant des KOP plutôt que des kystes gingivaux de l'adulte.

Pour Chegade et al. [6] et Chi et al. [11], le KOP représente l'homologue extra-osseux du kératokyste odontogène parce qu'il se comporte de la même manière (pouvoir de résorption osseuse et potentiel de récurrence) alors que, pour Ide et al. [8], le KOP a bien les mêmes caractéristiques histopathologiques que le kératokyste odontogène mais il est non agressif, donc essentiellement différent. En conséquence, pour Ide et al. [8], le KOP et le kératokyste odontogène ne constituent pas les formes extra-osseuse et osseuse de la même entité. Preston et al. [12] sont moins affirmatifs que Ide et al. [9] mais ils considèrent qu'il n'a pas été établi que le KOP ait la même agressivité et la même tendance à la récurrence que le kératokyste odontogène.

Le KOP est-il plutôt similaire au kyste gingival de l'adulte ou représente-t-il une variante du kératokyste odontogène ?

Plusieurs investigateurs ont montré que le kyste gingival de l'adulte, le kératokyste odontogène et le KOP se développent à partir de restes de la lame dentaire, et que ces restes sont capables de former de la kératine [6, 8, 22]. Ces trois kystes peuvent induire une résorption osseuse lors de leur expansion. Pour le kyste gingival, il semblerait que la résorption

soit causée par la pression exercée par la lésion sur l'os alvéolaire sous-jacent, alors que pour le kératokyste odontogène, elle serait induite directement par la sécrétion de molécules ostéolytiques [1] et indirectement par la pression exercée sur l'os. Quant au KOP, il semble plutôt se comporter comme le kyste gingival de l'adulte.

Si l'on examine le potentiel de récurrence après simple énucléation de la lésion, il est important pour le kératokyste odontogène et quasi inexistant pour le kyste gingival de l'adulte. Dans la littérature, il y a 3 cas de récurrence dans les KOP rapportés mais il n'y a pas eu de suivi pour 7 patients. Il est donc impossible de déterminer le nombre exact de récurrence, mais il est probablement élevé car il y a eu 3 récurrences sur les 8 cas suivis. La récurrence peut s'expliquer par la présence de microkystes satellites, comme dans le cas de Chegade et al. [6] ou celui de Ide et al. [8].

Pour le traitement, il est important de déterminer si le comportement du KOP est plus proche de celui du kyste gingival de l'adulte ou plus proche de celui du kératokyste odontogène car l'approche sera différente. L'énucléation simple représente le traitement de choix du kyste gingival de l'adulte. Le KOP, comme le kératokyste odontogène, a une paroi est très fine, qui se rompt facilement. De plus, les microkystes satellites peuvent donner naissance à de nouvelles lésions s'ils ne sont pas éliminés en totalité. Comme le kératokyste odontogène présente une grande agressivité et une tendance élevée à la récurrence, il faut s'efforcer d'éliminer complètement le kyste et ses kystes satellites. En raison de la ressemblance du KOP avec le kératokyste odontogène, il est conseillé de réaliser la même approche. Toutefois, il existe différentes options de traitement car certains auteurs [8] considèrent que le KOP n'est pas aussi agressif et ni aussi récidivant que le kératokyste odontogène ; ces derniers proposent plutôt une approche conservatrice en réalisant :

- soit une marsupialisation : cette technique nécessite l'excision des bords de la lésion, puis la mise à plat de la cavité kystique, ce qui permet de diminuer sa taille. Si l'on pratique directement l'énucléation d'une lésion de grande dimension, il peut en résulter une perte de substance trop importante, pouvant avoir des conséquences fonctionnelle et/ou esthétique. Lorsque la lésion a suffisamment régressé, on peut procéder à l'énucléation du kyste. Ce n'est pas le traitement de choix pour le kératokyste odontogène, parce que l'épithélium pathologique, qui peut contenir des microkystes, est laissé en place. Le KOP n'est pas traité par marsupialisation en raison de sa petite taille (voir Tableau I) ;
- soit une énucléation avec excision des tissus mous recouvrant le kyste, avec ou sans application de solution de Carnoy (acide acétique glacé, chlorite ferrique, chloroforme et alcool absolu). La solution de Carnoy est sensé éliminer les kystes satellites qui auraient pu rester dans la cavité d'énucléation.

Le traitement idéal pour le kératokyste odontogène comporte l'énucléation de la lésion avec curetage ou ostectomie périphérique, qui représente un traitement plus radical.

Or, il reste encore à déterminer si le comportement du KOP est distinct, c'est-à-dire moins agressif et moins récidivant, de celui de la forme intra-osseuse pour pouvoir envisager la possibilité d'un traitement plus conservateur. Malgré une énucléation suivie d'un curetage, 2 cas rapportés dans le Tableau I ont montré des signes de récurrence après 6 mois et 1 an, alors qu'un des cas traité par simple énucléation n'a pas montré de signe de récurrence 21 mois après l'exérèse. Il ne faut pas oublier que des récurrences tardives peuvent avoir lieu. Cependant, l'approche invasive n'empêche pas l'apparition des récurrences, et il est impossible pour l'instant, avec les données à disposition, de déterminer si un traitement moins agressif est possible.

La description du KOP dans un syndrome de Gorlin-Goltz, Stoelinga et al. [1] plaide en faveur de l'hypothèse selon laquelle le KOP représente bien l'homologue extra-osseux du kératokyste odontogène. Ainsi, bien qu'en présence d'une lésion cliniquement identique au kyste gingival de l'adulte, c'est l'examen histologique demandé systématiquement après énucléation d'une lésion, qui montre que ce kyste est plutôt proche du kératokyste odontogène que du kyste gingival de l'adulte.

Conclusion

Le KOP est une lésion rare, seuls 15 cas ayant été rapportés dans la littérature jusqu'à présent. Les examens clinique et radiologique sont insuffisants pour orienter le diagnostic car plusieurs lésions, notamment le kyste gingival de l'adulte, le kyste parodontal latéral et le kyste radiculaire latéral, peuvent présenter le même aspect. Le diagnostic définitif est basé sur l'examen histopathologique, et il est essentiel de l'établir car le KOP présente sans doute les mêmes particularités que le kératokyste odontogène, à savoir un risque élevé de récurrence et la possibilité de révéler un syndrome de Gorlin-Goltz. Une surveillance prolongée de ce kyste paraît nécessaire.

Conflits d'intérêt : aucun

Références

1. Stoelinga PJW, Cohen MM Jr, Morgan AF. The origin of keratocyst in the basal cell nevus syndrome. *J Oral Surg* 1975;33:659-63.
2. Buchner A, Hansen LS. The histomorphologic spectrum of the gingival cyst in the adult. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1979;48:532-9.
3. Wysocki GP, Brannon RB, Gardner DG, Sapp P. Histogenesis of the lateral periodontal cyst and the gingival cyst of the adult. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1980;50:327-34.
4. Buchner A, Sciubba J. Peripheral epithelial odontogenic tumors: a review. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1987;63:688-97.
5. Dayan D, Buchner A, Gorsky M, Harel-Raviv M. The peripheral odontogenic keratocyst. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1988;17:81-3.
6. Chehade A, Daley TD, Wysocki GP, Miller AS. Peripheral odontogenic keratocyst. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1994;77:494-7.
7. Lacombe D. Le syndrome de Gorlin. *Encyclopédie Orphanet*, février 1997.
8. Ide F, Shimoyama T, Horie N. Peripheral odontogenic keratocyst: a report of 2 cases. *J Periodontol* 2002;73:1079-81.
9. Ide F, Saito I. Many faces of odontogenic keratocyst (letter to the editor). *Oral Oncol* 2003;39:204-5.
10. Ten Cate AR. *Oral histology: development, structure and function*, 6th ed. (pp. 79-110). Mosby Company, St. Louis, 2003.
11. Chi AC, Owings JR, Muller S. Peripheral odontogenic keratocyst: report of 2 cases and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2005;99:71-8.
12. Preston RD, Narayana N. Peripheral odontogenic keratocyst. *J Periodontol* 2005;76:2312-5.
13. Faustino SES, Pereira MC, Rossetto AC, Oliveira DT. Recurrent peripheral odontogenic keratocyst: a case report. *Dentomaxillofac Radiol* 2008;37:412-4.
14. Lo Muzio L. Nevroid basal cell carcinoma syndrome (Gorlin syndrome): review. *Orphanet J Rare Dis* 2008;3:32.
15. Kelsey WP, Kalmar JR, Tatakis DN. Gingival cyst of the adult: regenerative therapy of associated root exposure. A case report and literature review. *J Periodontol* 2009;80:2073-81.
16. Macdonald-Jankowski DS. Keratocystic odontogenic tumour: systematic review. *Dentomaxillofac Radiol* 2011;40:1-23.
17. Shafer WG, Hine MK, Levy BM. *A textbook of oral pathology*, 4th ed. (pp. 269-73). WB Saunders Co, Philadelphia, 1983.
18. Moskow BS, Siegel K, Zegarelli EV, Kutscher AH, Rothenberg F. Gingival and lateral periodontal cysts. *J Periodontol* 1970;41:249-60.
19. Shear M, Pindborg JJ. Microscopic features of the lateral periodontal cyst. *Scand J Dent Res* 1975;83:103-10.
20. Philipsen HP. Om keratocyster (kolesteatan) in kaeberna. *Tandlaegerbladet* 1956;60:963-7.
21. Pindborg JJ, Philipsen HP, Henriksen J. Studies on odontogenic cyst epithelium. I. Keratinization in odontogenic cysts (pp. 151-60). In: Butcher EO et Stogness RF (eds): *Fundamental of keratinization* (n°70). American Association for the Advancement of Science, Washington, 1962.
22. Malassez L. L'existence d'amas épithéliaux autour de la racine des dents chez l'homme adulte et à l'état normal (débris épithéliaux para-dentaires). *Arch Physiol Normale Patholo* 1885;3:129-51.
23. Barnes L, Eveson JW, Reichart P, Sidransky D. *World health organization classification of tumours* (pp. 306-7). Pathology and genetics of head and neck tumours. IARC Press, Lyon 2005.
24. Kuroyanagi N, Sakuma H, Miyabe S, Machida J, Kaetsu A, Yokoi M, Maeda H, Warnakulasuriya S, Nagao T, Shimozato K. Prognostic factors for keratocystic odontogenic tumor (odontogenic keratocyst): analysis of clinico-pathologic and immunohistochemical findings in cysts treated by enucleation. *J Oral Pathol Med* 2009;38:386-92.