

MINISTÈRE DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR ET DE LA RECHERCHE
SCIENTIFIQUE

UNIVERSITÉ SAAD DAHLAB-BLIDA

N°



FACULTÉ DE MÉDECINE DE BLIDA
DÉPARTEMENT DE MÉDECINE DENTAIRE

Mémoire de fin d'étude pour
l'obtention du
DIPLOME DE DOCTEUR EN MÉDECINE DENTAIRE
INTITULÉ

Les manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

Présenté et soutenu publiquement le :

13 / 09 / 2017

Par

Bali Samiha

Yessad Lydia

Lahdir Malika

et

Khennouci Mohamed

Promoteur : Pr. Boukais.H

Jury composé de :

Président : Dr.Zeggar

Examineur : Dr.Ammar boudjellal.H

« Certes, il y a des travaux pénibles; mais la joie de la réussite n'a-t-elle pas à compenser nos douleurs? »

Jean de la bruyère

Remerciements

Afin d'ouvrir ce bal de la reconnaissance, placé sous le signe de la gratitude, nous tenons à presser le pas afin d'offrir la première valse des mots à nos merveilleux parents :

Oui, à vous qui nous avez tant soutenus, protégés et aimés. Vous nous avez, avec tant de volupté, formés au travail, à la tempérance, à la réflexion et à affronter ce monde dans toute sa complexité. Des nuits d'insomnie aux bonheurs les plus fortunés, vous avez toujours été là. Merci pour tant de sacrifices car sans vous, nous ne serons pas là aujourd'hui ;

À toutes les personnes avec qui nous partageons le lien du sang, vous êtes les veines qui nous maintiennent chaque jour en vie, des plus proches aux plus éloignés, vous resterez les principaux acteurs bien-aimés de notre bonheur;

On dit que les plus grandes leçons ne sont pas tirées d'un livre mais d'un enseignant, alors nous tenons à consigner un merci particulier à notre professeur Mr. BOUKAIS pour avoir partagé avec nous sa passion et son savoir, pour avoir enrichi nos connaissances, et pour nous avoir guidé en étant attentif et compréhensif, et pour nous avoir soutenues avec autant de patience. Et sur le même ton, nous remercions tous nos professeurs qui ont éclairé notre lanterne durant toutes ces années;

À Mr.ATROUCHE pour sa compréhension, sa confiance, sa patience, son orientation ficelée et les précieux conseils prodigués. Vous vous êtes toujours montré à l'écoute et vous nous avez offert votre aide sans compter ; sans oublier votre amabilité, votre assistance méticuleuse et vos cascades d'encouragements qui nous ont fait progresser et pris confiance en nous. Recevez nos vifs et cordiaux remerciements.

Aux membres du jury, merci de nous avoir fait l'honneur d'accepter d'évaluer notre travail de mémoire et d'y avoir apporté votre regard pertinent et critique, une générosité qui nous permettra de développer nos réflexions futures;

À toutes les autres personnes qui ont contribué de près ou de loin à notre travail.

DÉDICACES

Après un long et passionné tissage expérimental et méthodique de la thématique, précédemment nommée, je viens humblement vous présenter son aboutissement si soigneusement vendangé.

Et, en guise de prémices, je tiens à exprimer sur ce feuillet mon éternelle reconnaissance :

Tout d'abord, à mon père et à ma mère, piliers de ma vie, qui ont toujours œuvré sans relâche pour mon éducation, ma réussite et mon bonheur, de par leurs sacrifices, leur amour et leur incommensurable soutien. Qu'ils reçoivent à travers ce modeste ouvrage la locution de mes sentiments les plus forts et de ma gratitude continue;

À mon cher arrière-grand-père, de 107 ans, qui fut le premier à m'initier aux lettres et aux saveurs du savoir. Puisse-nous encore partager de longues et heureuses années ensemble;

À mes chers grands-parents, qui n'ont cessé d'être des exemples de force, de courage et de générosité. Les mots ne pourront jamais décrire l'importante place que vous détenez dans ma vie, alors je laisse le poids de mon amour vous le prouver chaque jour;

À mes chers grands-parents maternels, j'aurais tant aimé que vous soyez parmi nous... Que Dieu préserve vos âmes dans sa grande miséricorde.

À mon cher frère, Sahil, mes sœurs chéries, Souhila et Sarah, les prunelles de mes yeux que j'affectionne tout particulièrement et qui j'espère partagerons à mes côtés la croisière de la vie: dès jours ensoleillés aux nuits orageuses, nous ferons, main dans la main, face aux mouvances du destin pour en sortir que plus heureux et plus forts;

À mes chers oncles et leurs épouses, mes tantes et leurs époux, mes cousins et cousines; pour qui je porte beaucoup de tendresse et de respect, veuillez recevoir de tout mon cœur mon affection la plus sincère.

À mes chers camarades, mes compagnons de route sur les bancs universitaires avec qui j'ai passé des moments inoubliables; et un clin d'œil tout particulier à mes fidèles amies Lydia et Malika, devenues ma seconde famille et dont la filiation n'en sera qu'immuable;

À mon Professeur BOUKAIS, pour sa patience, sa confiance, son sérieux, sa disponibilité et sa bienveillance. Je lui en serai gré et n'oublierai jamais son apport;

À mes autres professeurs, acteurs de mon érudition tout au long de mon cycle. Et je voudrai également remercier les membres du jury d'avoir accepté d'évaluer ce travail et pour toutes leurs critiques constructives;

Et enfin, une profonde pensée à ma défunte et bien-aimée Loubna BAIRECHE, ton funeste départ nous laisse triste, nous ne t'oublierons jamais; repose en paix mon amie.

BALI Samiha.

DÉDICACES :

À mon père si estimé, tu es la force de notre foyer, la douceur et la sagesse incarnées, trouve dans ce modeste travail mon plus grand respect ;

À ma mère, celle qui m'a offert la vie et qui m'a toujours aimée, celle qui m'a consolée et qui m'a toujours encouragée; sache que ma première foi fut celle de t'aimer et cela à jamais. Trouve dans ce manuscrit ma reconnaissance éternelle ;

À mes estimables frère et sœur, mon jumeau, mon alter ego, Aissa ; ma petite sœur, ma moitié, Dihia. Je ne peux imaginer ma vie sans votre présence car vous êtes mon passé, mon présent et mon futur horizon, on est unis comme les doigts de la main et j'espère que cette équation à l'infini durera;

À mes précieux grands-parents, le doux parfum ancestral, la vie avec vous est loin du noir et blanc car aussi loin que je m'en souviens, vous avez égayé toute ma vie et meilleurs éducateurs que vous je ne peux trouver. Que Dieu vous garde et que sa miséricorde plane sur vous là où vous irez;

À mes chers oncles et tantes, cousins et cousines, ceux qui ont enrichi ma vie, mes mentors et mes confidents. Que de beaux jours nous réunissent encore afin que nous puissions écrire de longues romances heureuses à raconter à nos descendants;

À mes amis d'hier et d'aujourd'hui, mes partenaires d'études bientôt confrères, en moi je laisserai toujours murmurer tous nos souvenirs et nos innocentes folies; afin que dans notre cœur la jeunesse dérober place à la vieillesse. Et quant à toi Loubna BAIRECHE, un ange qui s'est trop tôt incarné, tu nous as laissé un vide que je ne peux mesurer, tu étais une amie fidèle et loyale, tu resteras toujours dans notre cœur; repose en paix.

YESSAD Lydia.

DÉDICACES

À mes chers parents, source de tendresse, de patience et de générosité, les anges gardiens qui m'ont toujours assistée et m'ont motivée à sans cesse devenir meilleure. Je vous aime;

À mes adorables frères, et sœurs qui ont toujours répondu présents dans les moments difficiles. Merci pour vos continuels encouragements, votre protection et votre amour;

À mes chers oncles et tantes, cousins et cousines, qui m'ont accompagné par leurs prières et dont la bonne humeur m'a particulièrement boostée. Merci infiniment pour votre appui et votre encouragement;

À mon cher beau-frère et ma chère belle-sœur, des membres à part entière de notre famille, nos liens sont passés de l'alliance à l'amour et la fraternité. Vous m'avez pris la main dans les conjonctures qui m'ont été difficiles, trouvez dans ces quelques lignes mon témoignage fraternel et ma profonde reconnaissance;

À mes neveux chéris et à ma petite nièce adorée, Maria, vous avoir est quelque chose d'inégalable : vos rires, vos envies, vos câlins, votre tendresse, votre enthousiasme et votre innocence forment les douces notes de l'hymne à la joie. Sachez que mon amour pour vous se conjuguera inlassablement à l'inconditionnel;

À mes amis et camarades de promotion, en souvenir de notre loyale et profonde amitié et des moments plaisants passés ensemble. Et avec beaucoup de tristesse, je rends hommage à ma chère amie Loubna BAIRECHE, la mort t'a saisie trop tôt, j'espère que de là-haut tu nous vois et que tu es fière de nous.

LAHDIR Malika.

DÉDICACES

Je dédie ce mémoire à :

Ma très chère mère pour tout son amour et son dévouement, à mon père qui a toujours été là pour moi et qui m'a donné un magnifique modèle de labeur et de persévérance ;

Mon cher frère Lamine pour son encouragement indéfectible, sans oublier sa femme Meriem. Mes adorables sœurs Mounira, Latifa et Rahima pour leur soutien moral et leurs sacrifices tout au long de ma formation ;

Toute ma famille en particulier mon oncle Idris et sa femme Naima, mes tantes Hassina et Ghania ;

Toute ma promo de médecine dentaire Blida et nos enseignants ;

Tous mes amis et mes collègues, spécialement : Sidali, Zaki, Islam, Riad, Omar, Alaa, Yacine, Amel et Amel, Manel, Majda, Yasmine, Roumayssa, Soumia, Lilya et Nelar... Et tous ceux qui me sont chers et que j'ai omis de citer, tout en leur souhaitant la réussite dans tout ce qu'ils entreprennent ;

Les membres de ce quadrinôme qui ont réalisé ce modeste travail : Lydia, Samiha et Malika ; j'espère qu'ils trouveront dans ce travail toute ma reconnaissance et tout mon amour.

KHENNOUCI Mohamed.

I. PARTIE THEORIQUE

1. INTRODUCTION

2. DONNEES FONDAMENTALES

2.1. La cavité buccale

2.1.1. Histologie de la muqueuse buccale

2.1.2. Cicatrisation des plaies de la cavité buccale

2.1.2.1. Cicatrisation de première intention

2.1.2.2. Cicatrisation de seconde intention

2.2. Les techniques locales d'hémostase

2.2.1. Le tamponnement alvéolaire ou compression intrinsèque

2.2.2. La compression extrinsèque

2.3. Le sang

2.3.1. L'hématopoïèse

2.3.2. Le plasma

2.3.3. Les éléments figurés du sang

2.4. Explorations hématologiques

2.4.1. Les examens sanguins

2.4.2. Les examens de la moelle osseuse

2.5. L'hémostase

2.6. Définition de l'hémopathie

3. TROUBLES DE LA LIGNÉE ROUGE :

3.1. Les anémies :

3.1.1. Définition

3.1.2. Anémie normocytaire ou normochrome

3.1.3. Anémie microcytaire ou hypochrome

3.1.4. Anémie macrocytaire

3.2. Les polyglobulies :

3.2.1. Définition

3.2.2. Polyglobulie primitive ou maladie de Vaquez

3.2.3. Polyglobulie secondaire

3.3. Manifestations bucco-dentaires des troubles de la lignée rouge

3.3.1. Manifestations bucco-dentaires des anémies

3.3.2. Manifestations bucco-dentaires des polyglobulies

3.4. Prise en charge stomatologique d'un patient atteint d'un trouble de la lignée rouge

4. TROUBLES DE LA LIGNÉE BLANCHE :

4.1. Désordres leucocytaires non prolifératifs

4.1.1. Neutropénie et agranulocytose

4.1.2. Dysfonctions des polynucléaires neutrophiles

4.1.3. Hyperleucocytoses

4.1.4. Désordres lymphocytaires

4.2. Désordres leucocytaires prolifératifs :

4.2.1. Leucémie

4.2.1.1. Leucémies aiguës

4.2.1.2. Leucémies chroniques

4.2.2. Lymphomes

4.2.2.1. Maladie de Hodgkin

4.2.2.2. Lymphome non-Hodgkinien

4.2.2.3. Lymphome de Burkitt

4.2.3. Autres hémopathies malignes

4.2.3.1. La macroglobulinémie de Waldenström

4.2.3.2. Le myélome multiple ou la maladie de Kahler

4.2.3.3. Histiocytose langerhansienne

4.3. Manifestations buccales des troubles leucocytaires

4.4. Prise en charge stomatologique d'un patient atteint d'un trouble leucocytaire

5. TROUBLES DE LA LIGNÉE PLAQUETTAIRE :

5.1. Désordres plaquettaires :

5.1.1. Thrombopénies

5.1.2. Thrombocytoses

5.1.3. Thrombopathies

5.2. Atteintes vasculaires

5.4. Manifestations bucco-dentaires des troubles de la lignée plaquettaire

5.5. Prise en charge stomatologique d'un patient atteint d'un trouble de la lignée plaquettaire

Conclusion

Références

Annexe

II. PARTIE PRATIQUE

PARTIE THEORIQUE

1. INTRODUCTION

Parmi les patients que nous recevons en pratique odontostomatologique, ceux atteints d'une maladie générale, représentent une entité non négligeable.

Il est certes vrai que ceux atteints de cardiopathies ou d'un diabète, sont majoritaires, mais il n'en demeure pas moins que nous recevons à nos consultations des patients connus et étiquetés comme atteints d'une hémopathie.

L'odontologiste, par sa position de « spectateur de la cavité buccale », joue un rôle important dans la reconnaissance des manifestations buccales des hémopathies, et par la même à leur diagnostic précoce, ainsi que dans la prise en charge bucco-dentaire proprement dite de ces patients.

Selon le stade évolutif de l'hémopathie, ainsi que le degré du déficit, des complications graves peuvent survenir si des précautions n'ont pas été prises en charge lors des actes bucco-dentaires, notamment invasifs.

1.1. Intérêt de la question

L'intérêt de la question découle du fait que ces malades arrivent en consultation d'odontostomatologie, avec des foyers bucco-dentaires évolués et nombreux. Ceci témoigne d'un défi avéré de prise en charge par les médecins dentistes omnipraticiens par surestimation des risques.

L'objectif de notre travail est, d'une part, de savoir reconnaître les lésions buccales en rapport avec les hémopathies, d'autre part, de simplifier la prise en charge bucco-dentaire proprement dite de ces patients.

2. DONNÉES FONDAMENTALES

2.1. La cavité buccale :

Elle s'ouvre en avant par l'orifice labial et en arrière dans l'oropharynx. Elle présente une architecture rigide formée par les mâchoires et les dents. Les parois muqueuses se continuent par les régions superficielles de la face: lèvres et menton, joues et régions massétéries. Les parois profondes constituent en haut la région du palais, en bas le plancher avec la langue.^[1] ; on trouve :

– en avant : les lèvres et les commissures labiales, les sillons gingivo-labiaux supérieur et inférieur et la portion antérieure des gencives ;

– latéralement : la face interne des joues, les sillons gingivo-jugaux supérieur et inférieur, la portion latérale des gencives, la commissure intermaxillaire et la muqueuse de recouvrement de la branche montante de la mandibule ;

– en haut : la voûte palatine se prolongeant en arrière par le voile et la luette ;

– en bas : la langue mobile jusqu'au V lingual et le plancher buccal.

En arrière, la cavité buccale se prolonge par l'oropharynx à partir du pilier antérieur de la loge amygdalienne.^[2] (Voir fig1).

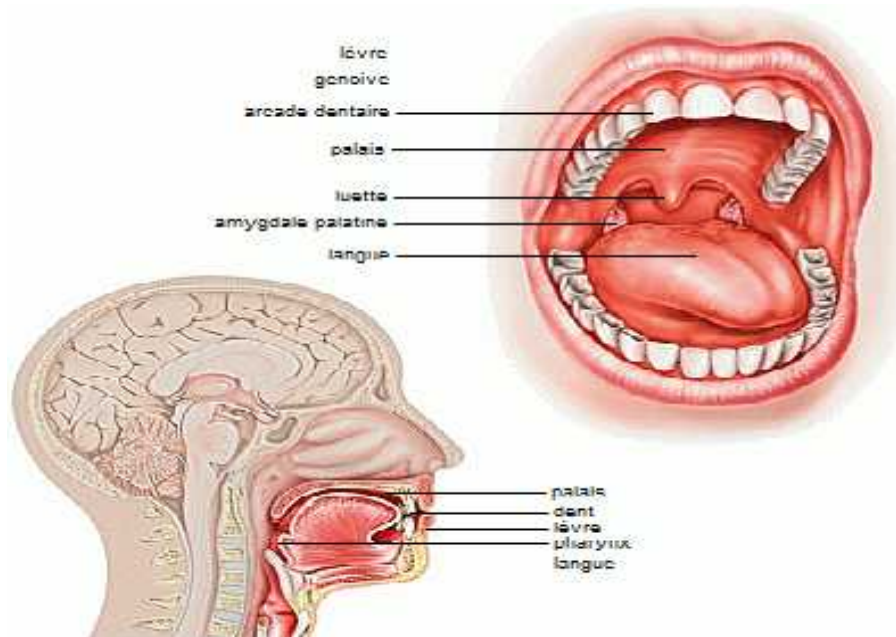


Fig1. Localisation des organes de la bouche.^[3]

2.1.1. Histologie de la muqueuse buccale :

La cavité buccale est entièrement tapissée par une muqueuse reposant en profondeur sur les plans musculaires et osseux.

La muqueuse est constituée d'un épithélium malpighien reposant sur un tissu conjonctif appelé chorion. La base de l'épithélium présente des reliefs, plus ou moins nombreux et prononcés, avec des crêtes épithéliales entourant des papilles conjonctives. La membrane basale sépare l'épithélium du chorion sous-jacent.

Épithélium :

Il est pavimenteux, pluristratifié, composé de cellules étroitement liées les unes aux autres (équivalent des kératinocytes de la peau). Le renouvellement des cellules y est permanent, assuré par

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

des divisions mitotiques des assises profondes et la migration vers la surface des cellules ainsi formées qui remplacent régulièrement les cellules vieilles et desquamées.

Membrane basale

Elle constitue l'interface entre l'épithélium et le chorion. C'est une mince bandelette très fortement colorée par le PAS qui épouse les ondulations des crêtes épithéliales.

Elle présente une structure complexe en microscopie électronique (lamina densa, lamina lucida, fibrilles d'ancrage [anchoring fibrillae]).

La membrane basale joue un rôle important, filtrant les échanges, permettant l'attache des kératinocytes, influant leur différenciation et leur renouvellement. Elle peut se modifier dans certaines circonstances pathologiques (diabète), et sa rupture est décisive dans l'invasion des cancers.

Chorion:

Il est constitué par un tissu conjonctif lâche, composé de fibroblastes, de faisceaux denses de fibres collagènes, de fibres élastiques, de lymphocytes, de plasmocytes (en majorité sécréteurs d'immunoglobulines A), de vaisseaux et de nerfs. Dans sa couche profonde (sous muqueuses), les glandes salivaires accessoires mixtes (séro-muqueuses) ou muqueuses sont nombreuses.^[1]

2.1.2. La cicatrisation des plaies de la cavité buccale :

La cicatrisation est un ensemble de phénomènes locaux de défense, survenant après une agression : blessure, brûlure, maladie, intervention chirurgicale. De nombreux produits actifs en provenance du sang et du tissu sont libérés au cours de ces phénomènes : enzymes, protéines diverses, histamine...etc. La cicatrisation comprend plusieurs étapes dont la première est la coagulation du sang, arrêtant le saignement, les globules blancs venant du sang éliminent les cellules mortes, puis des cellules survivantes prolifèrent et donnent naissance à un nouveau tissu, dont l'aspect dépend de la localisation de la lésion.

Dans le cas du tissu osseux, par exemple, les cellules saines voisines migrent dans la zone atteinte et prolifèrent, reconstituant ainsi une structure identique à celle précédant l'agression. En revanche, dans le cas du tissu musculaire, la zone atteinte est comblée par du tissu fibreux, non musculaire et non contractile.

La cicatrisation dépend de plusieurs facteurs, notamment nutritionnels, métaboliques, endocriniens ou médicamenteux; on observe des retards de cicatrisation chez les sujets dénutris ou âgés, ou en cas de prise prolongée de corticoïdes. La cicatrisation peut donner lieu, particulièrement chez les personnes noires ou asiatiques, à une chéloïde, bourrelet fibreux sous-épidermique se développant sur la cicatrice.

Au niveau de la cavité buccale, la cicatrisation des plaies peut se faire selon deux modes différents.

2.1.2.1. La cicatrisation de première intention : Concerne les plaies dont les bords sont bien rapprochés l'un de l'autre, c'est l'exemple après certains traumatismes ou certaines incisions faites par le chirurgien, en l'absence d'infection. La cicatrisation est alors rapide et de bonne qualité, qu'elle soit spontanée ou facilitée par une suture (par fils ou agrafes) si la plaie est trop profonde.

2.1.2.2. La cicatrisation de deuxième intention : concerne au contraire les plaies dont les bords sont éloignés l'un de l'autre. C'est justement l'exemple des plaies alvéolaires, après extractions dentaires. La réparation de la perte de substance osseuse, se fait d'abord de la profondeur vers la superficie, ce

n'est que lorsque les tissus profonds sont réparés que les deux berges superficielles convergent pour s'unir et se confondre avec l'épithélium buccal.^[4]

2.2. Les techniques locales d'hémostase : Presque la totalité des hémorragies buccales sont des hémorragies de causes locales. Ceci justifie le recours aux techniques locales d'hémostase pour leur maîtrise et prévention. Ces techniques sont basées sur la compression qui doit être intrinsèque et extrinsèques. Pour cela nous utilisons des produits, des solutions, des gouttières.

2.2.1 Le tamponnement alvéolaire ou compression intrinsèque : Réalisé en per opératoire, il consiste à tasser dans l'alvéole des pansements et mèches résorbables comme l'oxycellulose oxydée et régénérée, éponges de thrombose, collagène ...). Les mèches non résorbables ont été abandonnées en raison du risque de reprise des saignements lors de leur dépose et du retard de cicatrisation qu'elles engendrent.^{[5], [6]}

2.2.2. La compression extrinsèque : Permet de rapprocher les berges de la plaie par sutures et d'immobiliser la région qui saigne, donc fermeture des vaisseaux sectionnés. Les sutures doivent être de préférence faites à l'aide d'un fil résorbable et d'un diamètre important afin de ne pas irriter la gencive (par effet de cisaillement). Peuvent également utilisés, les adhésifs (colles biologiques), les gouttières compressives, qui sont mises en place après la pose de pansement et des sutures. Il existe différentes techniques et différents matériaux qui permettent de les réaliser : - Prothèse provisoire en résine cuite.

- Gouttière en résine acrylique auto-polymérisable.
- Gouttière et élastomère silicone.
- Gouttière en matériaux thermoplastiques.

Pour s'opposer à l'action fibrinolytique des enzymes salivaires, nous utilisons des solutions anti-fibrinolytiques comme :

- l'Acide Tranéxamique qui existe sous forme de solutions buvables (1g/10ml) ou en bains de bouche ;
- l'Acide Epsilon Aminocaproïque ;
- Plasma riche en plaquettes (PRP) : ce sont des concentrés plaquettaires qu'on injecte sur le site de l'opération après extraction, qui permettent une cicatrisation deux à trois fois plus rapide.^{[5], [7]}

2.3. LE_SANG

Le sang est un organe liquide du corps humain. Il a pour fonction de transporter de nombreuses substances à travers celui-ci, et ce, via le système vasculaire. En moyenne, il est constitué de 5 litres. Le sang est composé deux éléments : le plasma et les éléments figurés.^[8]

2.3.1. Hématopoïèse :

Le terme « Hématopoïèse » signifie formation du sang. La libération des cellules sanguines à partir de la moelle osseuse est l'aboutissement d'un processus simple, mais la terminologie complexe.

La figure ci-dessous, montre comment les différentes cellules observées dans le sang dérivent finalement toutes de cellules souches pluripotentes. Les cellules souches ne sont pas détectables par

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

les techniques microscopiques, mais leur existence peut être déduite de l'analyse des cultures cellulaires. Ces cellules sont les précurseurs des globules rouges par l'érythropoïèse (durée de vie 110 jours), des plaquettes sanguines par la thrombopoïèse (durée de vie 7 jours) et des globules blancs par la granulopoïèse (durée de vie 10 jours). (Voir fig2)

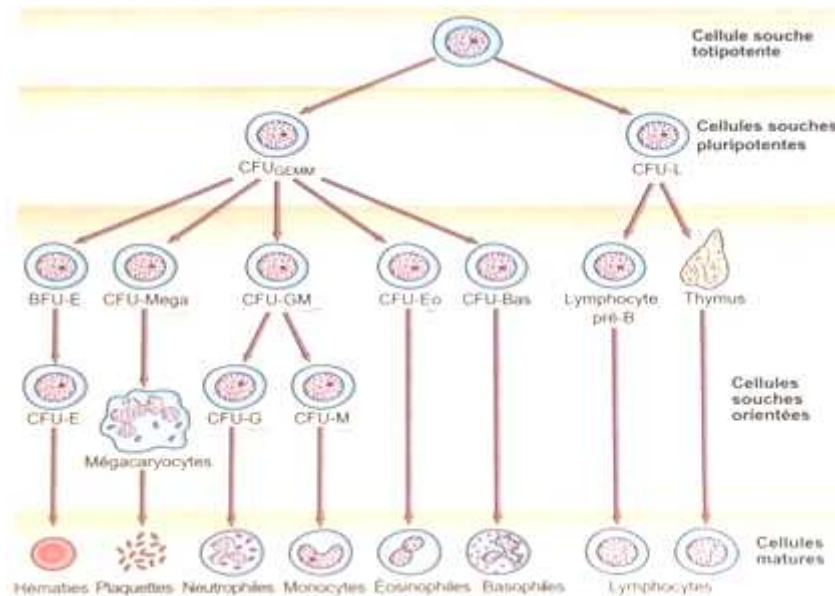


Fig2. Schéma représentant les étapes de l'hématopoïèse.^[9]

A retenir :

- La moelle osseuse est le site exclusif de la formation du sang (hématopoïèse) après la naissance.
- Les cellules sanguines identifiables proviennent toutes de cellules souches pluripotentes se trouvant dans la moelle.
- Les cellules sanguines immatures se trouvant dans la moelle sont fixées aux cellules stromales par de multiples molécules d'adhésion cellulaire. Les cellules sanguines arrivées à maturité peuvent être libérées à travers les parois des sinus vasculaires dans le courant respiratoire.
- Le contrôle de l'hématopoïèse est assuré par la médiation d'un groupe de régulateurs hématopoïétiques, ils interagissent avec des récepteurs spécifiques se trouvant à la surface des cellules hématopoïétiques.^[9]

2.3.2. Le plasma : C'est une substance complexe composée de :

Eau : 90%.

Éléments organiques : 10% : * protéines : - Albumine pour le transport d'acide

- Fibrinogène participant au processus de coagulation.

- Globulines pour la formation des anticorps.

* glucose, hormones, enzymes, lipides, acides aminés.

Éléments minéraux : sodium (Na), potassium (K), bicarbonate.

Résidus tel que : urée et créatine.

2.3.3. Les éléments figurés du sang: Les cellules séparables par centrifugation appartiennent à trois catégories :

1. Les globules rouges ou hématies.
2. Les globules blancs ou leucocytes.
3. Les plaquettes ou thrombocytes.

Les globules rouges : Leur durée de vie est de 110 jours plus ou moins 10 jours, le globule rouge vieilli est détruit par les macrophages de la moelle, du foie et de la rate.^[10]

Il s'agit d'une anucléée composée :

- d'une membrane (double couche de phospholipide stabilisée par du cholestérol et des protéines intercalées). A l'intérieur se trouve une couche supplémentaire riche en mucopolysaccharides.
- d'un cytoplasme qui comporte de l'eau, des ions, des enzymes, du glucose et l'hémoglobine, constituant essentiel du cytoplasme.

L'hémoglobine est constituée de quatre chaînes polypeptidiques de globine, chacune possédant une molécule d'hème. ^[8] L'hématie assure le transport et le maintien à l'état fonctionnel de l'hémoglobine qui est un pigment respiratoire essentiellement chargé du transport de l'oxygène des poumons vers les tissus.^{[8], [11]}

Les globules blancs ou leucocytes : Il s'agit des polynucléaires neutrophiles, éosinophiles et basophiles, des monocytes et des lymphocytes.

- Les polynucléaires neutrophiles: Ils sont également appelés granulocytes. On distingue les granulocytes neutrophiles dont la durée de vie est de 12 heures, ^[8] son rôle est essentiel dans la défense de l'organisme contre les bactéries. De même qu'il intervient dans la phagocytose et la bactéricidie.^{[8], [12], [13]}
- Le granulocyte éosinophile : Il est doué de bactéricidie et de phagocytose. Il est attiré par chimiotactisme par les complexes antigènes-anticorps, par le complexe immun et système du complément et par l'histamine produite par les mastocytes. Ce dernier participe également à la réaction d'hypersensibilité immédiate en activant grâce à ses granulations les effets des médiateurs chimiques de l'allergie. De même qu'il joue un rôle dans la défense antiparasitaire.^{[8], [12], [13]}
- Le granulocyte basophile : Il joue un rôle dans les réactions inflammatoires locales par la dégranulation. Il est caractérisé par une fonction sécrétoire : il peut déverser par exocytose son contenu granulaire dans le milieu extracellulaire sous l'influence de stimuli tel que les irradiations, le froid, l'antigène. Il est responsable en grande partie, de la réaction d'hypersensibilité immédiate par la dégranulation avec libération d'histamine.^{[13], [14]}
- Le monocyte : il s'agit d'une cellule phagocytaire et c'est la plus grande cellule circulaire de l'organisme. ^{[8][10]} Il a un rôle de phagocytose : transformer en macrophage au niveau des tissus, il exerce ses principales fonctions. Il élimine les cellules sénescents, les déchets des substances étrangères. Il est chargé aussi de la défense de l'organisme contre les champignons, les virus et les bactéries. Il participe également à la résistance aux cellules tumorales et à leurs destructions.^[15]
- Le lymphocyte : On ne peut distinguer les différents types de lymphocytes T ou B du sang que par marquage par anti corps mono clonaux en cytométrie de flux.^{[8], [10]}

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

Lymphocyte B : Issu de la moelle hématopoïétique, le lymphocyte B évolue en plasmocytes, ^{[12], [15]} il synthétise et sécrète les anticorps ou immunoglobuline (Ig) et participe à l'immunité humorale.^[11]

Lymphocyte T : Il est issu du thymus et peut circuler continuellement entre les tissus, la lymphe et le sang. Il joue un rôle dans l'immunité à médiation cellulaire. Il existe des lymphocytes T cytotoxiques marqués généralement par l'anti corps CD8, capable de détruire des cellules infectées par un virus ou les cellules tumorales. Certains lymphocytes T marqués par l'anti corps CD4 jouent également un rôle régulateur :

- Par la formation de lymphocyte T dits helpers qui active les cellules cibles.
- Par la formation de lymphocytes dits supresseurs qui inhibe les fonctions des cellules cibles et notamment la synthèse d'anti corps par les cellules B.
- Il régule la maturation des cellules érythroblastiques dans la moelle osseuse.^{[8], [10]}

Les plaquettes sanguines : Leurs durée de vie est de 7 jours.^[13] Elles interviennent lors du premier temps de l'hémostase ; c'est-à-dire lors de l'hémostase primaire en s'agglutinant (formation d'agrégats) pour colmater la brèche vasculaire.^[16]

Elles jouent aussi un rôle dans la réponse inflammatoire en activant des facteurs chimiotactiques et en sécrétant des amines vasopressives.

Par leurs propriétés de phagocytose, elles éliminent les petites particules et des bactéries. Elles contribuent à la rétraction du caillot grâce à une protéine contractile. Elles protègent également à priori l'endothélium.^{[8], [10]}

2.4. Les explorations hématologiques :

2.4.1. Les examens sanguins:

Hémogramme :

L'hémogramme est une étude quantitative des éléments figurés du sang. Il comporte une numération globulaire, une formule sanguine (nombre des différents types de globules blancs) et une numération des plaquettes. Il se fait à partir d'un prélèvement veineux sur un anticoagulant. ^[17] (Voir tableau 1)

Remarque : La qualité de la prise de sang est importante. Quelques recommandations :

- Prise de sang non traumatique (sinon activation de la coagulation)
- Minimum de stase (ne pas trop serrer le garrot)
- Bien remplir les tubes (1/10 de citrate)
- Mélanger doucement les tubes
- Acheminer rapidement les tubes au laboratoire
- Accessoirement : piquer le bon patient et pas son voisin de chambre.^[18]

Numération globulaire	
Hémoglobine (Hb) Mesure photométrique après lyse des globules rouges	Homme : 13 à 17 g/dL Femme : 12 à 16 g/dL
Érythrocytes	Homme : 4,5 à 6 T/L Femme : 4 à 5,4 T/L

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

Hématocrite (Ht) Volume relatif occupé par les globules rouges dans un volume donné de sang total	Homme : 40 à 54 % Femme : 36 à 47 %	
Le volume globulaire total	Homme : 25 à 33 ml/kg Femme : 22 à 28 ml/kg	
Volume globulaire moyen en hémoglobine (VGM) (Hématocrites/nombre de globules rouges)	80 à 100 fl (femto-litre= $1\mu\text{m}^3=10^{-15}\text{L}$)	
Concentration corpusculaire moyenne en hémoglobine (CCMH) (Hémoglobine/Hématocrite)	31-36 (1g/dl = $1\text{mmol/L} \times 1,61$)	
Teneur corpusculaire moyenne en hémoglobine (TCMH) (Hémoglobine/nombre des globules rouges)	27 à 33 pc (1 pico-gramme = 10^{-12}g)	
Indice de distribution des globules rouges	11 à 15%	
Réticulocytes (Hématies jeunes)	20 à 120 G/L	
	Numération des globules blancs	
Globules blancs	Adulte : 4000 à 10000 / mm^3 Enfant : 4000 à 15000 / mm^3	
Granulocytes neutrophiles	45 à 70 %	1700 à 7500 / μl ; soit 1.7 à 7.5 G/l
Granulocytes éosinophiles	1 à 3 %	40 à 300 / μl ; (doit être inférieur à 0,5 G/l)
Granulocytes basophiles	0.5 %	< 50 / μl ; (doit être inférieur à 0,2 G/l)
Lymphocytes	20 à 40 %	1000 à 4000 / μl ; soit 1 à 4 G/l
Monocytes	3 à 7 %	200 à 1000 / μl ; soit 0.2 à

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

		1 G/l
<u>Numération des plaquettes</u>		
Plaquettes	150000 à 400000 / mm ³	

Tab1 : Tableau de l'hémogramme. [17]

Frottis sanguins:

C'est l'analyse qualitative qui explore la morphologie des éléments figurés du sang. Il se réalise en étalant une goutte de sang veineux traité par anticoagulant sur une lame de verre à l'aide d'une lamelle, étudié par microscope optique après coloration.

2.4.2. Les examens de la moelle osseuse:

Le site optimal pour la ponction médullaire et la biopsie ostéo-médullaire est l'épine iliaque postérieure.

La ponction médullaire: Elle consiste à aspirer avec une aiguille un petit volume de moelle osseuse ensuite l'étaler sur une lame de verre. Le compte rendu comporte systématiquement les indications suivantes: la richesse cellulaire, l'aspect et les proportions de chacune des lignées cellulaires normales, l'infiltration éventuelle par des cellules malignes.

La biopsie ostéo-médullaire (BOM): Elle consiste à faire des coupes d'un fragment de tissu ostéo-médullaire coloré l'hématoxyline-éosine et au Giemsa après décalcification. Elle détecte les anomalies de l'architecture de la moelle et la présence d'une infiltration métastatique.[9]

2.5. L'hémostase:

L'hémostase représente le phénomène de colmatage naturel permettant de rétablir la continuité vasculaire, en cas de brèche. Elle est sous la dépendance des plaquettes et de leur activation, nécessaires à l'apparition du caillot de fibrine, dont le rôle est d'une part de stopper le saignement et d'autre part de constituer une matrice provisoire pour la migration cellulaire. Elle peut être définie comme : « l'ensemble des mécanismes qui concourent à maintenir le sang à l'état fluide à l'intérieur des vaisseaux ». [19]

Plusieurs étapes composent l'hémostase : (Voir fig3)

- L'hémostase primaire : -Temps vasculaire ;
-Temps plaquettaire.
- L'hémostase secondaire ou coagulation ;
- La fibrinolyse du caillot.

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

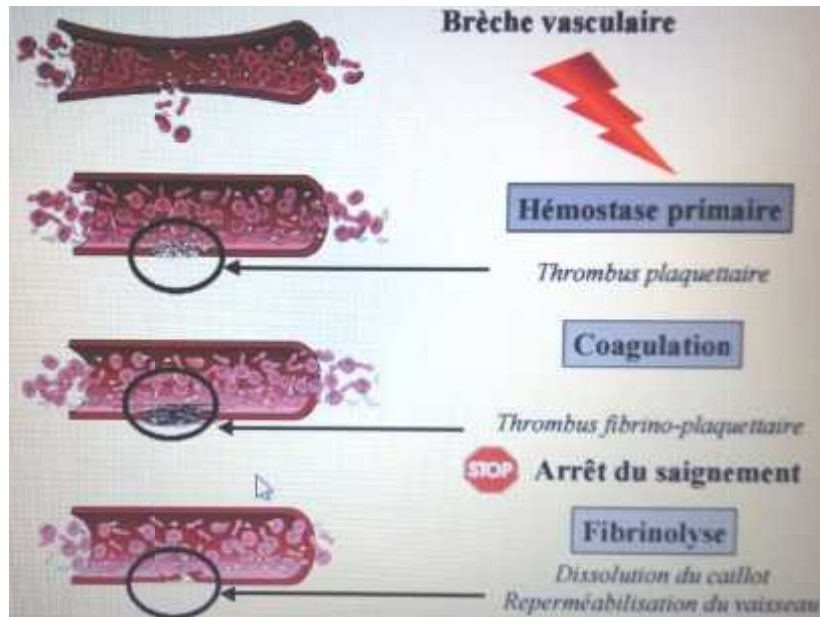


Fig3. Schéma présentant les étapes de la cicatrisation.^[18]

L'hémostase primaire : Elle aboutit à l'arrêt du saignement.

Le temps vasculaire : Dès qu'une brèche vasculaire apparaît, une vasoconstriction locale se met en place de manière à réduire ou arrêter le saignement. La lumière vasculaire est diminuée, provoquant une réduction du flux vasculaire. Ayant permis de modifier les conditions hémodynamiques, les cellules et autres médiateurs nécessaires au bon déroulement de l'hémostase, s'agglutinent au niveau du site lésé.^[20]

Le temps plaquettaire : Cette étape de l'hémostase consiste en l'adhésion puis en l'agrégation des plaquettes. C'est au cours de cette phase que les plaquettes se dégradent et sont à même de libérer de nombreux médiateurs.

L'adhésion plaquettaire est indispensable au recrutement des autres plaquettes circulantes. Dès lors que la brèche vasculaire met à nu le sous endothélium, riche en microfibrilles de collagène, les plaquettes adhèrent par l'intermédiaire de glycoprotéines (GP Ib) et du facteur Von Willebrand. Les plaquettes qui ont adhéré, s'activent. L'activation induit d'une part, un changement de conformation des GP IIb/IIIa, et d'autre part, la libération du contenu des plaquettes ; enzymes, calcium et granules.

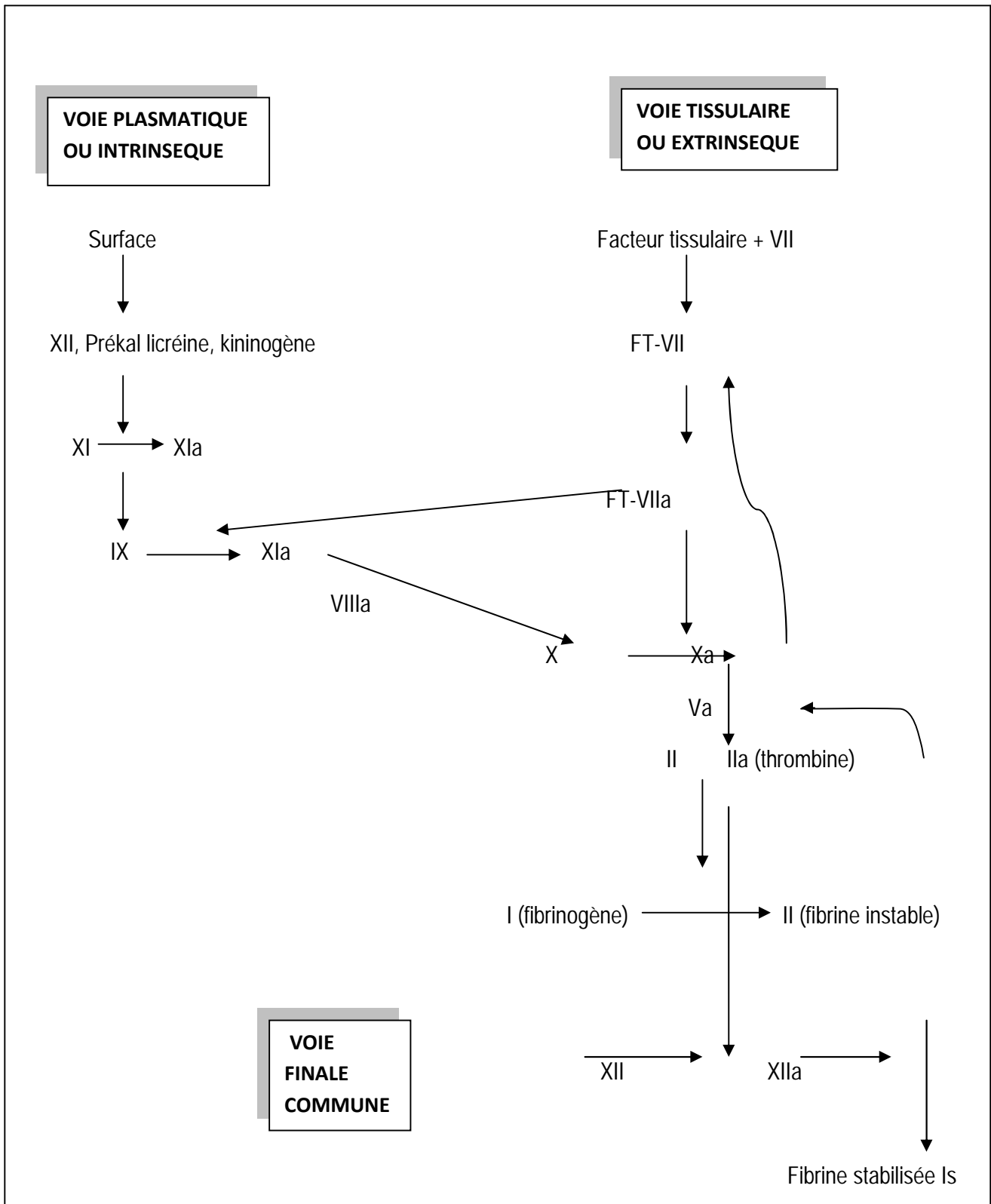
Le recrutement d'autres plaquettes circulantes, associé à cette activation des plaquettes adhérentes provoque l'agrégation plaquettaire. Les GP (glycoprotéines) ayant changé de forme, sont alors capables de fixer le fibrinogène, en présence de calcium. C'est cette interaction GP/fibrinogène qui permet l'agrégation et qui donne naissance à un premier thrombus frêle. Progressivement, grâce à la libération du contenu des plaquettes, ce premier thrombus va constituer le clou plaquettaire.^{[21], [22], [23]}

L'hémostase secondaire ou coagulation : Permet l'obtention du caillot de fibrine, lequel stabilise et solidifie le clou plaquettaire pendant toute la période de cicatrisation de la plaie. Elle se déroule en empruntant deux voies : (Voir tableau 2)

- La voie extrinsèque ou exogène, initiée par la mise en contact du facteur tissulaire avec le sang, implication des facteurs V, VII, X

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

• La voie intrinsèque ou endogène ou système contact, qui débute par la fixation du facteur XII au sous endothélium. Cette voie a la particularité de se déclencher au contact d'une surface chargée négativement. Elle est la seule voie empruntée in vitro, implication des facteurs IX, X, XI, XII.



Tab2 : Les étapes de l'hémostase.^[17]

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

Ces deux voies génèrent de la «pro-thrombinase». A partir de ce complexe enzymatique débute la voie finale commune (facteurs I, II, et XIII) qui permet à la prothrombine d'être transformée en thrombine qui, à son tour, catalyse la transformation du fibrinogène en fibrine. Chaque voie correspond à une cascade enzymatique, pour laquelle les facteurs de la coagulation, leurs cofacteurs et les membranes cellulaires interagissent en séquences ordonnées. Finalement, les facteurs de coagulation, inertes dans le plasma sous la forme de pro-enzyme, vont être activés tour à tour en enzymes actives.^{[24], [25]}

Les facteurs de la coagulation :

Protéine	Synonyme	Fonction
Fibrinogène	Facteur I	Coagule pour former le caillot
Facteur II	Prothrombine	Active I, V, VIII, XIII, protéine C et plaquettes.
Facteur V	Proaccélélerine	Aide à l'activation du II par le X _a
Facteur VII	Proconvertine	Active le IX et le X
Facteur VIII	Facteur Antihémophilique A	Aide à l'activation du X par le IX _a
Facteur IX	Facteur Antihémolitique B	Active le X
Facteur X	Facteur Stuart	Active le II
Facteur XI	Rosenthal	Active le IX
Facteur XII	Hageman	Active le XI et la prékallicroïne
Facteur XIII	Facteur de stabilisation de la fibrine	Établit des liaisons en pont avec la fibrine et d'autres protéines

Tab3. Les facteurs de la coagulation et leurs fonctions.^[26]

La fibrinolyse du caillot : Dernier temps de l'hémostase, la fibrinolyse correspond à l'étape de destruction du réseau de fibrine, le but étant d'éviter l'extension du caillot.

La dégradation du caillot de fibrine par la plasmine génère des produits de dégradation de la fibrine nommés PDF. Cette étape est essentielle au cours de la cicatrisation car elle permet la prolifération des cellules et donc le remodelage tissulaire.^[17]

Les explorations de l'hémostase:

- ✓ Le temps de saignement (TS): il varie selon la technique utilisée (2 à 4 minutes Duke, 3 à 5 minutes Ivy "trois points", 4 à 8 minutes Ivy "incision"), explore l'hémostase primaire. Le risque hémorragique existe à partir de 10 minutes.
- ✓ Le temps de céphaline activé (TCA), ou (TCK) =35 seconde, (< 10 secondes / témoin), explore la voie intrinsèque de la coagulation.^{[24], [27]}
- ✓ Le temps de Quick (TQ) = 12 à 14 secondes / témoin, ou en % TP = 80 à 100 %, modifié en international normalized ratio (INR), explore la voie extrinsèque de la coagulation.^{[24], [27], [28], [29]}
- ✓ Le temps de thrombine (TT): =18 à 20 seconde, explore la fibrinolyse.^{[28], [30]}

2.6. Définition de l'hémopathie :

« Hémopathie » est un terme générique qui regroupe toutes les affections qui touchent tous les éléments constituant le sang. Malgré que certains auteurs lui donnent un sens plus restrictif (ne concernent que les affections intéressant les éléments figurés du sang), actuellement on y incorpore les troubles de l'hémostase dus à une anomalie vasculaire (purpuras et maladie de RENDU OSLER) et les tumeurs solides constituées par certains éléments figurés présent dans le sang (lymphomes). Chaque lignée sanguine dérivant de la même cellule souche pluripotente, peut être touchée par un processus prolifératif bénin ou malin.

Des manifestations buccales peuvent être observées en cas d'affections hématologique et pourront soit être liées à l'hémopathie, soit à la thérapie utilisée.^[30]

- Il existe trois types d'anomalies :
- Troubles de la lignée rouge
 - Troubles de la lignée blanche
 - Troubles de la lignée plaquettaire.

3. TROUBLES DE LA LIGNÉE ROUGE :

3.1. Les anémies:

3.1.1. Définition :

L'anémie est un symptôme biologique qui se définit comme la diminution du taux d'hémoglobine circulante dont les valeurs varient en fonction de l'âge et du terrain. On parle d'anémie au-dessous d'un taux d'hémoglobine de:

- 13 g/d chez l'homme adulte
- 12 g/dl chez la femme et chez l'enfant
- 10,5 g/dl chez la femme enceinte

Le choix du taux d'hémoglobine comme paramètre de définition de l'anémie repose sur le fait que l'important n'est pas le nombre de globules rouges présents dans l'organisme mais la quantité d'oxygène qu'ils transportent et par conséquent le taux d'hémoglobine par unité de volume. Toutefois, si le taux d'hémoglobine ne peut être obtenu, le choix se portera sur le taux d'hématocrite dont les variations sont parallèles à celles du taux d'hémoglobine et dont la mesure est plus simple et plus précise que celle de la numération des globules rouges.

Par ailleurs, le taux d'hémoglobine qui est une mesure de concentration, reflète habituellement le volume globulaire total, ainsi lorsqu'une diminution du taux d'hémoglobine est constatée, l'anémie peut être affirmée, sauf dans certaines situations où cette diminution peut témoigner d'une hémodilution et non d'une anémie véritable, ce sont:

- La grossesse : à partir de la 8ème semaine où l'on observe une augmentation du volume globulaire total mais moins importante que celle du volume plasmatique, d'où diminution du taux d'hémoglobine et fausse anémie, cette fausse anémie se stabilise à la 22ème semaine autour de 11g/dl ;
- Les splénomégalies volumineuses : Où le volume plasmatique augmente de manière importante ;
- Les dysglobulinémies malignes surtout à IgM (maladie de Waldenström) : Qui s'accompagnent d'une augmentation du volume plasmatique ;
- L'insuffisance cardiaque congestive : Les signes de l'anémie varient en fonction de sa sévérité. Par exemple, une anémie légère, avec un taux d'hémoglobine peu diminué, donnera peu ou pas de symptômes. C'est particulièrement le cas si elle s'est installée lentement, car le corps a eu le temps de s'y habituer. Quand l'anémie est plus forte, plusieurs symptômes sont visibles :
 - Maux de tête.
 - Pâleur, bien visible à l'intérieur des paupières ;
 - Essoufflement ;
 - Fatigue persistante ;
 - Palpitations ;
 - Étourdissements, faiblesse en se levant d'une chaise, sensation de tête qui tourne ;

- **Physiopathologie des symptômes :**

Elle est fonction essentiellement du mode d'installation de l'anémie :

- En cas d'installation progressive: Réalisant le tableau d'anémie chronique, les signes observés en dehors de la pâleur cutanéomuqueuse sont la conséquence de l'hypoxie qui va entraîner une adaptation cardiovasculaire avec augmentation du débit cardiaque d'où palpitations, tachycardie et

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

dyspnée d'abord à l'effort, puis au repos lorsque l'anémie s'aggrave ; des signes d'anoxie cérébrale (céphalées, vertiges, bourdonnement d'oreilles) sont observés en cas d'anémie importante et plus précocement chez le sujet âgé.

- En cas d'installation brutale : Réalisant le tableau d'anémie aiguë due essentiellement à des hémorragies abondantes, les signes d'hypoxie grave sont observés avec pâleur intense, polypnée, soif intense, agitation, auxquels s'associent des signes de choc hypovolémique (tachycardie, chute de la tension artérielle, refroidissement des extrémités en rapport avec la vasoconstriction) ; l'évaluation précise de ces signes et leur suivi permettent seuls de juger de la gravité de l'anémie. En effet, les premières heures, le taux d'hémoglobine reste normal en raison des pertes parallèles en globules rouges et en plasma, l'hémodilution s'installe secondairement, elle permet alors de juger biologiquement de la profondeur de l'anémie.

- Mécanismes physiopathologiques des anémies :

L'apparition d'une anémie est liée à la rupture de l'équilibre entre la production médullaire des globules rouges (érythropoïèse) et leur destruction périphérique physiologique au terme de leur vie de 120 jours (hémolyse). Ainsi, la baisse du taux d'hémoglobine peut résulter de deux mécanismes :

- Une augmentation des pertes, à laquelle une augmentation compensatrice de la production médullaire ne parvient pas à faire face . Dans ce cas, les réticulocytes augmentent, témoignant de l'effort de la moelle pour compenser l'excès de perte, en sachant que cette augmentation est toujours légèrement retardée par rapport au début de l'anémie ; les anémies relevant de ce mécanisme sont les anémies dites "régénératives" ou "périphériques" .
- Une diminution de la production médullaire : qui s'accompagne d'une diminution du taux de réticulocytes ou d'un taux de réticulocytes normal, alors il existe une anémie ; les anémies relevant de ce mécanisme sont les anémies dites "arégénératives" ou "centrales" .^[31]

- Classification des anémies :

Ils existent plusieurs classifications, la plus utilisée c'est la classification à usage clinique basée sur des valeurs dites les constantes érythrocytaires :

- Volume globulaire moyen VGM:

Sa valeur normale est entre 80 et 100 fL (Femtolitre= 10^{-15} litre)

Entre 80 et 100 FL = ANÉMIE NORMOCYTAIRE

< 80 FL = ANÉMIE MICROCYTAIRE

> 100 FL = ANÉMIE MACROCYTAIRE

- Concentration corpusculaire moyenne en hémoglobineCCMH :

Entre 32 et 36 g/dL = ANEMIE NORMOCHROME

< 32 g/dL = ANEMIE HYPOCHROME

- Parfois Taux des réticulocytes :

> 150 G/L = ANEMIE REGENERATIVE

< 100 G/L = ANEMIE NON REGENERATIVE ^[32]

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

3.1.2. Anémie normocytaire ou normochrome : VGM : 80 à 100 fL :

3.1.2.1. Régénérative (Taux de réticulocytes > 150 G/L) :

Anémies aiguës post-hémorragiques :

Elles sont en rapport avec une hémorragie abondante et survenant dans un délai court (de l'ordre de quelques jours) ; il peut s'agir d'une hémorragie externe ou interne (intra-cavitaire) ou d'une hémorragie interstitielle (hématome profond volumineux). L'anémie observée est caractérisée par la normalité de la bilirubine non conjuguée et de l'haptoglobine. Cependant, en cas d'hémorragie interne ou interstitielle la résorption sanguine s'accompagne au bout de quelques jours d'une élévation de la bilirubine non conjuguée et d'une baisse de l'haptoglobine. Enfin l'hyper-réticulocytose apparaît en règle de manière retardée (2 à 3 jours) après le déclenchement de l'anémie.

Anémies hémolytiques :

Elles sont en rapport avec une hyper-hémolyse définie comme la diminution de la durée de vie des globules rouges au-dessous de 120 jours. Cette hyper-hémolyse pathologique peut être mise en évidence directement par la mesure de la demi-vie des globules rouges marqués au cytochrome 51, mais le plus souvent la preuve de l'hyper-hémolyse peut être constatée par des signes d'hyper-catabolisme de l'hémoglobine ou d'hémolyse intravasculaire.

Les manifestations des hyper-hémolyses varient suivant leur siège, ainsi on distingue deux types ; l'hémolyse tissulaire qui a lieu comme l'hémolyse physiologique dans les macrophages, elle réalise habituellement un tableau d'hémolyse chronique et l'hémolyse intravasculaire qui a lieu dans la circulation et se manifeste le plus souvent par un tableau d'hémolyse aiguë.

- **Hémolyses corpusculaires constitutionnelles :** Une hémolyse corpusculaire est la lyse des hématies due à une anomalie qui touche le corpuscule (l'intérieur de l'hématie) c'est-à-dire liées soit au globule rouge lui-même, soit à sa membrane, soit à son contenu (hémoglobine-enzyme).

- Les thalassémies : Sont des affections héréditaires de l'hémoglobine transmises sur le mode autosomique récessif, caractérisées par un déséquilibre de synthèse des différentes chaînes de globine. Selon la chaîne de globine déficiente on distinguera :

La thalassémie majeure ou la Béta-thalassémie : Le déséquilibre affecte la chaîne "β" de la globine ; ce qui va aboutir relativement à un excès de synthèse des chaînes " " qui va avoir des conséquences biologiques et cliniques. Les deux mécanismes principaux à l'origine de l'anémie sont l'hémolyse et l'érythropoïèse inefficace.

Les β-thalassémies peuvent être isolées ou associées à d'autres anomalies qualitatives de l'hémoglobine (hémoglobinose C, drépanocytose).

La thalassémie mineure ou l'Alpha-thalassémie : La duplication des gènes " " rend la situation plus complexe. Il y'a deux gènes Alpha par chromosomes 11.

Si les quatre sont déficients, il y'aura anasarque foeto-placentaire à la naissance incompatible avec la vie, fréquente dans le sud-est de l'Asie.

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

Si la déficience n'affecte pas les quatre gènes Alpha, deux tableaux de gravité décroissante sont possibles : l'hémoglobine H, cliniquement parlante donnant un tableau d'anémies hémolytiques chroniques par déficience en trois gènes Alpha sur quatre et les alpha-thalassémies mineures, asymptomatiques, par déficience en un ou deux gènes Alpha sur quatre. Le diagnostic est fait sur les anomalies biologiques (microcytose avec taux d'HbA2 normal) ou sur l'étude de la synthèse des chaînes de globine.

C'est la bêta-thalassémie homozygote appelée Maladie de Cooley qui présente le plus de manifestations cliniques, à l'examen on retrouve un retard staturo-pondéral marqué, une pâleur franche, un subictère et une splénomégalie souvent volumineuse. L'hépatomégalie peut être retrouvée dès le diagnostic. Dans les formes évoluées le massif facial est déformé par l'hypertrophie des os de la face et du crâne due à l'érythropoïèse accrue. L'hypertrophie des pommettes et l'écartement des yeux donnant l'aspect dit de « faciès mongoloïde ». Des problèmes graves d'occlusion dentaire surviennent chez l'enfant plus âgé.^[31]

- La drépanocytose (l'hémoglobine S) : C'est une maladie héréditaire. Elle prédomine chez les sujets de race noire. Elle est due à une mutation génétique qui aboutit au remplacement d'un acide glutamique par un résidu valine en position 6 sur la chaîne β de l'hémoglobine créant ainsi l'hémoglobine S. Ce dernier a tendance à s'agréger et se polymériser lorsque la tension en O₂ baisse, les GR perdent alors leur forme biconcave pour devenir rigides et incurvés (anémie falciforme). Ces GR ont également tendance à adhérer aux parois vasculaires provoquant des thromboses capillaires.^{[33], [34]}

- Anémie de Fanconi : C'est une maladie constitutionnelle, de transmission autosomique récessive. Elle est responsable d'une pancytopenie, avec une anémie normochrome, normocytaire et macrocytaire, peu ou non régénérative et avec une neutropénie et une thrombopénie. Cliniquement, il y a un retard staturo-pondéral, une dysmorphie faciale et des anomalies cutanées et des pouces.^{[35], [36]}

- La sphérocytose héréditaire (Minkowsky-Chauffard) : C'est une maladie héréditaire à transmission autosomique dominante, caractérisée par : la forme sphérique des érythrocytes, la dystrophie de la membrane érythrocytaire, une diminution de la résistance des érythrocytes aux solutions salines hypotoniques, un bénéfice constant de la splénectomie.

- La porphyrie érythropoïétique congénitale (PEC) ou maladie de Günther : C'est une maladie génétique de transmission autosomique récessive liée au déficit d'une des enzymes intervenant dans la synthèse de l'hème (uro-porphyrinogène III synthase UROS). Cliniquement, c'est la constatation d'urines rouges qui va en règle permettre le diagnostic dans les premières heures ou en tout cas les premiers mois de la vie, et bien vite s'y associent :

- Une photosensibilité : sur les parties découvertes (face, mains surtout) apparaît une éruption vésiculaire ou bulleuse ; la cicatrisation de ces éléments sera souvent relativement lente, laissant des cicatrices creusantes et pigmentées ; il est encore très difficile d'éviter la surinfection des bulles, qui peut entraîner des ulcérations déformantes, aboutissant parfois à de véritables mutilations (nez, paupières, doigts, oreilles) ;
- Une hypertrichose (comparable au lanugo) prédominant sur la face et parfois les extrémités ;
- Une érythrodonie émettant, sous Ultra-Violet, une fluorescence rouge ;

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

- Une splénomégalie, dont l'importance et la date d'apparition sont très variables ; elle est fréquente mais non constante.^[31]
- Déficit en Glucose-6-Phosphate Déshydrogénase (G6PD) : C'est une érythro-enzymopathie congénitale, à transmission gonosomique (liée au sexe) récessive affectant plusieurs dizaine de millions de personnels dans le monde. 3% des Algériens sont porteurs du déficit en G-6-PD. Il existe des preuves épidémiologiques de l'existence d'une faible protection contre la Malaria chez les individus atteints de déficit en G-6-PD. Cette enzymopathie est polymorphe, revêtant des aspects cliniques très variés. Un aspect très fréquemment rencontré est celui d'accidents hémolytiques brutaux déclenchés dans des circonstances bien définies et notamment lors de l'absorption de certains médicaments (Antipaludéens, Sulfamides, Nitrofurantoïne, Analgésique...)^[37]

<ul style="list-style-type: none">-ANTIPALUDEENS : Primaquine, Dapsoné, Pamaquine, Quinine, Chloroquine.-SULFAMIDES : Sulfaminamide, Sulfisoxazole, Sulfadiazine...-NITROFURANTOINE-ANALGESIQUES : Phénacétine, Acétaniline.-AUTRES : Vitamine K hydrosoluble, Probénicidé, Bleu de Méthylène, Quinidine, Acide Para-aminosalicylique, Aspirine, Chloramphénicol.-Feves.

Tab4 : Substances susceptibles d'induire une hémolyse aigue chez les sujets déficitaires en G-6-PD.^[31]

- Déficit en pyruvate kinase (PK) : C'est une anémie hémolytique chronique, congénitale, non sphérocytaire, caractérisée par l'absence d'hémoglobine anormale, négativité du test aux anti-globulines, fragilité osmotique normale, présence d'une splénomégalie, atténuation possible de l'anémie par la splénectomie. L'auto-hémolyse est légèrement prononcée que chez le sujet normal, et elle est corrigée par l'addition de glucose. Chez certains sujets, les globules rouges montrent une diminution de la production de lactate, un taux bas d'ATP et une valeur élevée de 2,3-Diphospho-glycérate (2,3-DPG). Ces données évoquent l'existence d'un bloc métabolique de la partie terminale de la glycolyse.

Les manifestations cliniques sont en fonction de la sévérité de l'hémolyse et de l'intensité de l'anémie. Dans quelques cas, la survie n'est possible que grâce à des transfusions répétées depuis l'enfance. Dans d'autres cas l'anémie est plus modérée et mieux compensée. Dans tous les cas, il s'agit d'une anémie hémolytique chronique au long cours ayant souvent débuté par un ictère néonatal.

Elle peut être exacerbée par la survenue d'infections et autres formes d'agression, nécessitant alors une transfusion qui, jusqu'alors, n'avait pas été utile. L'intensité de l'ictère et le degré de splénomégalie sont variables. Les complications sont celles de tous les processus hémolytiques au long cours. En particulier, la lithiase vésiculaire et ses conséquences sont assez fréquentes.^[38]

- Hémolyses Extra corpusculaires acquises:

- Anémie hémolytique immunologique : Elles se caractérisent par la destruction des globules rouges selon des mécanismes immunologiques variés impliquant des allo-anticorps dans le cadre d'une iso-immunisation, des auto-anticorps lors d'une auto-immunisation qui peut être due à un dysfonctionnement du système lymphoïde ou à l'introduction de certains médicaments dans l'organisme. On distingue 3 groupes :

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

- Anémie hémolytique auto-immune : Elle est provoquée par des anticorps contre la membrane érythrocytaire. Elle se subdivise en 3 types :
 - AH à auto anticorps chauds : l'anticorps chaud est habituellement une Immunoglobuline "G" (IgG) et son activité maximale à 37°C ;
 - AH à auto anticorps froids : l'anticorps froid est habituellement une immunoglobuline "M" (IgM) et son activité maximale à 4°C ;
 - AH à auto anticorps biphasique : il s'agit de l'hémoglobinurie paroxystique à frigore secondaire, à une syphilis tertiaire, à une affection virale.

- Anémie hémolytique immunologique d'origine médicamenteuse : Ses mécanismes sont les suivants :
 - Anticorps dirigé contre un complexe formé par un médicament (par exemple Pénicilline) et la membrane érythrocytaire, le médicament jouant le rôle d'haptène ;
 - Anticorps contre un complexe formé par un médicament (par exemple quinidine) et une protéine plasmatique avec dépôt subséquent d'un complexe auto-immun sur les érythrocytes ;
 - Stimulation de la production d'un anticorps (type chaud) anti-érythrocytaire, par exemple méthyl dopa, fludarabine.^[31]

- Anémie hémolytique iso-immune : Elle est provoquée par une réaction entre un anticorps produit par un individu et les cellules d'un autre individu. Cette réaction se produit principalement en cas de :
 - Transfusion de sang incompatible ;
 - Maladie hémolytique du nouveau-né ;
 - Transplantation de moelle ou d'un organe solide.

- Hémolyse infectieuse : Elle peut être provoquée par :
 - Destruction direct des érythrocytes (par exemple Malaria) ;
 - Production de toxines (par exemple clostridium perfringens) ;
 - Stress oxydatif chez les individus présentant un déficit en G-6-PD ;
 - Formation d'auto anticorps (mononucléose infectieuse) ;
 - Destruction extravasculaire.

- Hémolyse toxique : D'origine chimique (aniline, chlorate..) ou médicamenteuse (phénacétine, sulfamides, quinine...) ou également provoquée par des métaux lourds (plomb, cuivre...) ou par envenimation (piqûres d'araignées, hyménoptères et morsures de serpent...).

- Hémolyse mécanique ou par fragmentation : Elle survient quand les érythrocytes sont exposés à une surface anormale (par exemple valve cardiaque artificielle ou greffon artériel artificiel non recouvert d'endothélium), ou circulent dans de petits vaisseaux sanguins contenant des plaques de fibrine (par exemple coagulation intravasculaire disséminée) ou dans des petits vaisseaux sanguins endommagés.

Cette dernière affection porte le nom d'anémie hémolytique micro-angiopathique (AHMA) et survient en cas de purpura thrombocytopénique thrombotique, de syndrome hémolytique urémique, d'adénocarcinome largement disséminé, d'hypertension maligne, de pré-éclampsie et de septicémie à méningocoque. L'hémolyse est à la fois extra- et intravasculaire, ^[34] le frottis sanguin montre des érythrocytes fragmentés fortement colorés (les schizocytes).^[39] (Voir fig4)

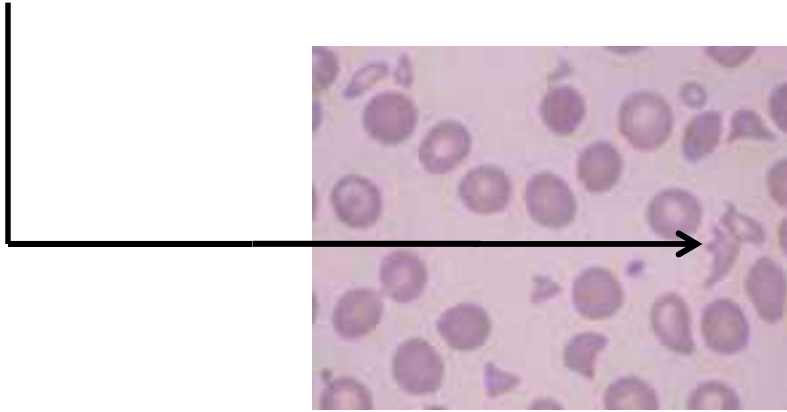


Fig4: Schizocytes. ^[39]

3.1.2.2. Arégénérative (Tx de réticulocytes < 100 G/L) :

Le comptage d'un nombre bas de réticulocytes traduit l'origine centrale de l'anémie. Dans ce cadre, le myélogramme est donc à discuter. Il convient, avant de demander d'éliminer : une inflammation, une cirrhose, une insuffisance rénale, une pathologie endocrinienne, une hémodilution physiologique dans le cadre de la grossesse à partir du trimestre, pathologique en cas d'insuffisance cardiaque, d'hypersplénisme, d'hypergammaglobulinémie (surtout les IgM) et de splénomégalie d'origine vasculaire.

Le myélogramme doit alors être réalisé. Il permet de caractériser différents tableaux selon la richesse du prélèvement :

- Moelle pauvre :

- Érythroblastopénie : rare, avec un taux d'érythroblastes < 5 % évocateur quand le nombre des réticulocytes sanguins est inférieur à 5 G/L.

- Dans les cas de prélèvement pauvre, toute interprétation doit être prudente : le prélèvement pauvre peut traduire une réelle aplasie mais aussi une myélo-fibrose ou une dilution sanguine lors de la réalisation du myélogramme. C'est l'indication principale d'une biopsie ostéo-médullaire.

Elle permet d'affirmer la richesse exacte de la moelle et poser un diagnostic : aplasie ou myélo-fibrose.

- Moelle riche :

- Envahissement médullaire par des cellules hématopoiétiques :

Blastes (leucémie aiguë),

Plasmocytes malins (myélome),

Lymphocytes matures (leucémie lymphoïde chronique),

Cellules lymphomateuses (lymphome malin),

- Envahissement médullaire par des cellules non-hématopoiétiques :

Cellules métastatiques (sein, rein, thyroïde, prostate),

- Myélo-dysplasie avec troubles morphologiques sanguins et médullaires.^[31]

3.1.3. Anémie microcytaire ou hypochrome : (VGM < 80 fL) :

L'existence d'une microcytose traduit une anomalie de synthèse de l'hémoglobine et dans la grande majorité des cas est le reflet d'une anomalie d'utilisation du fer. Ainsi le dosage du fer permettra de

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

différencier : les anémies microcytaires à fer bas (260 µg/100ml chez la femme et 270 µg/100ml chez l'homme), des anémies microcytaires à fer normal.

3.1.3.1. Anémies microcytaires hyposidérémiques (sidéropéniques) : Elles correspondent à deux situations:

- Les anémies inflammatoires, où le fer est stocké dans les macrophages sous l'action des interleukines de l'inflammation IL6 ;
- Les anémies par carence en fer.

- Anémies inflammatoires : Leur diagnostic repose sur : le contexte clinique de la maladie inflammatoire (collagénose, infection) ; le contexte biologique de maladie inflammatoire : augmentation de la vitesse de sédimentation, augmentation du fibrinogène, des α -2-globulines, présence d'une thrombocytose ; le dosage du fer bas avec une capacité de saturation de la sidérophiline (CTS) basse (50 µmol/L) ; le dosage de la ferritine normal ou élevé. L'anémie n'est que le témoin de la maladie inflammatoire, elle ne nécessite aucun traitement spécifique. Elle nécessite rarement des transfusions.

- Anémie par carence martiale :

Biologiquement : elle associe un dosage du fer bas avec une capacité de saturation de la sidérophiline augmentée (> 60 µmol/L) et une ferritine basse : le dosage de la ferritine est fiable et reproductible. Il est le reflet exact de la quantité de fer dans l'organisme. En cas d'association d'une inflammation et d'une carence en fer, le taux de ferritine augmente toujours pouvant marquer la carence en fer.

Cliniquement : il faut rechercher une cause à la carence en fer. Cette recherche étiologique dépend de l'âge du patient:

- Chez la femme non ménopausée, il faut rechercher en priorité une cause gynécologique ;
- Chez l'homme ou la femme ménopausée, il faut rechercher en priorité une cause digestive tumorale ou non tumorale ;

On recherchera en cas de négativité des investigations des causes plus rares, et des facteurs favorisants :

Causes plus rares : Hémosidérinurie chronique des hémolyses chroniques, parasitose (ankylostome), malabsorption (maladie coeliaque, absorption de terre), hémosidérose pulmonaire, épistaxis récidivant (maladie de Rendu Osler), maladie psychiatrique (anémie de Fergeol).

Facteurs favorisants : Troubles de l'hémostase (maladie de Willebrand), dons de sang répétés.

- Chez le nourrisson : La carence en fer est fréquente et est pratiquement toujours due à une carence d'apport alimentaire. La gémellité et la carence en fer chez la mère sont des facteurs favorisants.

3.1.3.2. Anémies microcytaires normosidérémiques :

La normalité du fer sérique doit être contrôlée deux fois avant de pouvoir affirmer la normalité du fer. On doit évoquer deux pathologies : les thalassémies et les anémies réfractaires.

Thalassémies : Non pas tant le tableau de la α -thalassémie majeure ou maladie de Cooley mais l' α - ou la β -thalassémie mineure ou hétérozygote.

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

- La α -thalassémie atteint le sujet du pourtour méditerranéen et d'Asie du Sud-Est ; réalise au tableau de microcytose isolée ou pseudo-polyglobulie microcytaire ; le diagnostic repose sur électrophorèse de l'hémoglobine objectivant une augmentation de l'hémoglobine A₂ 3,5 %.
- L' α -thalassémie : atteint les sujets noirs et les sujets d'Asie du Sud-Est ; réalise un tableau demicrocytose isolée ou de pseudo-polyglobulie microcytaire ; l'électrophorèse de l'hémoglobine est normale.

Anémie réfractaire : Il s'agit d'anémie réfractaire le plus souvent constitutionnelle parfois acquise. Le diagnostic repose sur la ponction sternale qui objective des anomalies caractéristiques des érythroblastes.^[40]

3.1.4. Anémies macrocytaires :

3.1.4.1. Anémies carentielles :

L'anémie carentielle est définie par une baisse du taux d'hémoglobine secondaire à l'indisponibilité de facteurs exogènes nécessaires à l'érythropoïèse, essentiellement le fer, les folates et la vitamine B₁₂. Le premier est indispensable à l'hémoglobino-synthèse et les deux derniers à la synthèse d'ADN.

Les carences d'apport en fer et en folates sont les plus fréquentes dans les pays en voie de développement. En Algérie, les données parcellaires disponibles situent la prévalence des anémies nutritionnelles autour de 20 à 30% chez l'enfant, 40% chez la femme enceinte.

Les signes cliniques se développent progressivement, liés au début au cortège fonctionnel de l'anémie. Le tableau complet associe essentiellement :

- Un syndrome anémique (vertiges, céphalées, bourdonnement d'oreilles, lipothymies, palpitations, dyspnée d'effort, asthénie importante sans amaigrissement)
- Des troubles digestives (glossite atrophique d'Hunter : langue, lisse, dépapillée, brillante ; troubles dyspeptique : brûlure épigastrique, éructation, digestion lente, anorexie, diarrhée).
- Et dans les carences en vitamine B₁₂ on retrouve des signes neurologiques (modification de l'humeur, perte de mémoire, hallucinations, démence).

- Les carences en acide folique : Sont essentiellement dues à une carence d'apport en raison des besoins élevés et des réserves faibles. Elles se manifestent surtout au cours des malnutritions, dans les organismes en expansion (grossesses) et dans les cas de consommation excessive (anémie hémolytiques chroniques, proliférations cellulaires bénignes ou malignes). Les carences par malabsorption sont rares (anomalie au niveau du jéjunum).

-Les carences en vitamine B₁₂ : Semblent de moins fréquentes, mais elles sont de plus en plus diagnostiquées dans la pratique courante. Les besoins journaliers faibles et les réserves importantes expliquent que la carence d'apport n'est envisageable que chez le végétarien strict, après plusieurs années. Le mécanisme de la carence est essentiellement la malabsorption :

- De cause gastrique : Par absence de facteur intrinsèque indispensable à l'absorption de la vitamine B₁₂ (maladie de Biermer, gastrectomie totale) ;
- De cause intestinale.

3.1.4.2. Anémies non-carentielles :

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

- Anémie due à une insuffisance rénale : Due à l'absence de production d'érythropoïétine. L'intensité est proportionnelle à l'insuffisance rénale mesurée par le taux sanguin de créatinine.

- Anémie au cours des insuffisances endocrines : De nombreuses pathologies endocrines s'accompagnent d'une anémie non régénérative thyroïdienne (hypo- ou hyperthyroïdie), insuffisance surrénalienne, hypogonadisme, hyperparathyroïdisme, hypopituitarisme.

- Anémie et alcoolisme : L'intoxication alcoolique peut, par de multiples mécanismes, entraîner une anémie non régénérative. Sidération médullaire au cours d'une intoxication aiguë, macrocytose due à des anomalies des lipides membranaires érythrocytaires, syndrome hypersplénisme, carence vitaminique (B12, folates).

- Syndrome inflammatoire débutant : Avant l'apparition de la microcytose, l'anémie inflammatoire est normocytaire ; le contexte clinique et biologique permet d'affirmer le diagnostic.^[31]

3.2. Les polyglobulies :

3.2.1. Définition :

Une polyglobulie est suspectée sur l'hémogramme devant un taux d'hématocrite supérieur à 54 % chez l'homme et supérieur à 47 % chez la femme ou l'enfant. Le diagnostic de polyglobulie sera confirmé par la mesure des volumes sanguins (globulaire et plasmatique) isotopiques : on pourra affirmer un diagnostic de polyglobulie si le volume globulaire total chez un homme adulte est supérieur à 36 ml/kg et supérieur à 32 ml/kg chez la femme ou en fonction des valeurs théoriques.

Cette vérification isotopique est inutile si ce taux est supérieur à 60 %.

3.2.2. La polyglobulie primitive ou maladie de Vaquez

C'est un syndrome myéloprolifératif portant essentiellement sur la lignée érythroblastique, conduisant à la mise en circulation d'un excès de globules rouges morphologiquement et fonctionnellement normaux et une augmentation de la masse érythrocytaire. Cliniquement, la polyglobulie primitive se manifeste par des céphalées, des vertiges, des bourdonnements d'oreille, des troubles de la vue, une dyspnée, une paresthésie, une hypertension artérielle et une érythro-cyanose prédominante aux extrémités et au niveau muqueux.

La maladie peut également se révéler par une complication thromboembolique ou sa complication (accident vasculaire cérébral), et une splénomégalie modérée, confirmée par une échographie abdominale qui constitue un argument très puissant en faveur du diagnostic de la polyglobulie. C'est le taux Hb et non le nombre d'hématies qui définit la polyglobulie tandis que la mesure de la masse sanguine confirme l'infiltration globulaire.

Le risque de thrombose est proportionnel à l'hématocrite. Les saignements sont une urgence thérapeutique.^{[41], [42]}

3.2.3. La polyglobulie secondaire :

Elle représente le diagnostic différentiel principal de la maladie de Vaquez (la polyglobulie primitive) . Dans ce type de polyglobulies, l'affection est vraie selon les mêmes critères de masse sanguine

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

augmentée que précédemment, mais elle est réactionnelle à une autre pathologie. Elle résulte soit, d'une sécrétion inappropriée d'érythropoïétine (EPO) soit, d'une hypoxémie tissulaire entraînant une hypersécrétion d'EPO.

- Par sécrétion inappropriée de l'érythropoïétine (une augmentation de la production de l'EP par le rein) : La polyglobulie peut être secondaire à des maladies rénales ou hépatiques.

Elle accompagne ces pathologies avec une fréquence variable mais en général faible. Néanmoins, il est indispensable d'éliminer une telle cause secondaire dans tout bilan de polyglobulie vraie par une échographie abdominale (cause rénale, cancer primitif du foie..).

- Par hypoxémie tissulaire : Elles ont en commun, l'absence de splénomégalie et la normalité des autres lignées hématologiques. L'EPO sérique est habituellement augmentée mais un taux normal d'EPO n'exclut cependant pas le diagnostic de polyglobulie par hypoxémie en raison de la très grande dispersion des valeurs normales (rapport de 1 à 6 entre la limite inférieure et la limite supérieure de la norme).^[31]

3.3. Manifestations bucco-dentaires des troubles de la lignée rouge :

3.3.1. Manifestations bucco-dentaires des anémies :

Un seul symptôme est commun habituellement à toutes les anémies, c'est la pâleur des muqueuses, les autres signes stomatologiques sont en relation avec la cause sous-jacente de cette anémie.^{[43]. [44]} (Voir fig5)



Fig5 : Pâleur gingivale chez une jeune patiente évoquant une anémie.^[17]

3.1.1.1 Manifestations buccales des anémies microcytaires :

Anémies sidéropéniques et ferriprives :

Au niveau buccal, ces anémies se manifestent par :

- Une muqueuse pâle, fine, souvent sèche ;
- Une atrophie muqueuse, qui se continue et est plus ou moins accentuée vers le pharynx, elle peut atteindre les lèvres et les commissures labiales ;
- Des ulcérations aphtoiïdes au niveau de la pointe et bords de la langue et au niveau de la face interne des joues ;
- Une atrophie des papilles filiformes de la langue, dans les cas extrêmes, la totalité du dos de la langue apparaît lisse, vernissé et parfois brillant. La teinte peut varier du rose grisâtre au rouge brillant. Parfois, on retrouve sur la face dorsale, près des bords, une zone blanchâtre : leucosique. Cette atrophie muqueuse est souvent accompagnée d'inflammation avec des rougeurs ou des plaques grisâtres. Les

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

douleurs sont vives même sans inflammation. Le malade se plaint de sensation de brûlures dans la région de la pointe de la langue. (Voir fig6)



Fig6 : Anémie ferriprive, glossite atrophique, perlèche. [1]

- Chéilite angulaire et fissuration commissurale se prolongeant par des fines rhagades (fissures) Cutanées ; (Voir fig7)



Fig7: Rougeur et atrophie des papilles linguales, associées à une chéilite angulaire.[45]

- Une dysphagie qui résulte de la dégénérescence de la musculature œsophagienne et une réduction de l'ouverture buccale ;

L'association de la glossite, à la chéilite, la dysphagie et à l'atrophie de la muqueuse œsophagienne constitue le syndrome de Plumer-Vincent. L'atrophie de la muqueuse pharyngienne et œsophagienne représente, un facteur favorisant la transformation maligne de la maladie.[1], [35], [43], [44], [45]

Anémies pernicieuses (B12, Folate) :

Les premiers signes de l'anémie pernicieuse(anémie par déficience en vitamine B12)sont très souvent buccaux. Plus de 50 % des patients rapportent des douleurs et brûlures linguales. La langue

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

est atrophiée sur les bords et en son extrémité. Cette atrophie peut s'étendre pour couvrir les deux tiers antérieurs. Des ulcérations, une mucosite et une dysphagie sont fréquemment associées.

Dans le déficit en folate, des manifestations semblables sont observées, la chéilite angulaire est plus fréquente. ^[30] (Voir fig8)



Fig8 : Anémie pernicieuse, face dorsale de la langue rouge, lisse et brillante. ^[45]

La carence en vitamine B 12 et/ou acide folique peut être suspectée sur l'aspect de plaques érythémateuses buccales disséminées chroniques. Le dosage de la vitamine B 12 et la guérison rapide sous traitement en font la preuve. ^[31] (Voir fig9)

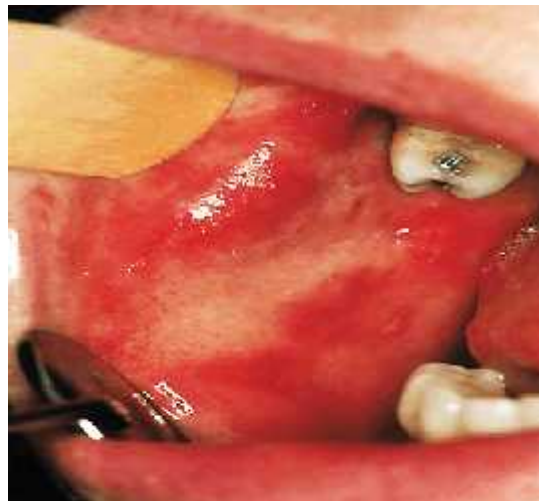


Fig9 : Anémie, avitaminose B 12: plaques érythémateuses de la joue. ^[45]

3.3.1.2. Manifestations buccales des anémies macrocytaires

Au niveau buccal, ces anémies se manifestent par une pâleur de la muqueuse et une glossite (Hunter) avec une dépapillation de la face dorsale de la langue prenant un aspect brillant,

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

vernissé, souvent limité à la moitié antérieure de la langue, ce qui caractérise classiquement la maladie.

La lésion débute un peu en arrière de la pointe de la langue par une plaque mal limitée pré-atrophique ; on ne sent plus le velouté de la muqueuse. La langue est rouge vif, élargie, flaccide donnant l'impression d'être tuméfiée. Les dents laissent leurs empreintes sur les bords linguaux.

La glossite se généralise à l'ensemble de la langue en quelques semaines voire des mois. Son aspect est caractéristique, la langue est lisse et brillante sur la face dorsale (jusqu'au V linguale), sur les bords et la face ventrale. On dirait qu'elle a été vernie. La couleur est variable : rouge carminé (foncé), violacée.

Souvent cette teinte de base est comme couverte par une mince couche opaline qui peut donner sur les bords des trainés à l'aspect laiteux. La langue est moins humide, parfois elle apparaît rapetissée et plus pointue.^{[1], [35], [45], [46]}

Cet aspect clinique peut être modifié par :

- De petites taches hémorragiques ;
- L'apparition par poussées sur les bords, la pointe et plus rarement la face inférieure, d'ulcérations ovalaires ou fissuraires à fond peu profond, rouge ou recouvert d'un enduit grisâtre, très douloureuses gênant l'alimentation ;
- Présence de plaques d'irritation, irrégulières, rouges, mal délimitées, douloureuse spontanément ou au moindre contact ;
- Parfois sont signalées des paresthésies ou des picotements exacerbés à l'ingestion d'aliments chauds ou épicés. Il y a des caractères anatomopathologiques :
- Absence complète de papilles ;
- Amincissement de l'épithélium ;
- Épaississement relatif de la couche cornée lisse : le corps muqueux est réduit à un petit nombre de couches cellulaires ;
- La limite avec l'épiderme est moins accidentée que la normale ;
- Les papilles sont aplaties par endroits ;
- Le derme est infiltré de lymphocytes ;
- La couche musculaire est aussi atteinte entraînant une diminution des fibres musculaires.

En comparaison avec cette forme globale, on peut observer :

- Des formes moins étendues : Parfois l'atrophie est limitée à la moitié antérieure de la face dorsale de la langue. Dans ce cas, l'atrophie vernissée n'est jamais en aires à limites nettes ; il y a toujours une zone de transition avec les parties saines. La disposition générale des zones d'atrophie est centrée par la ligne médiane de la langue. De plus, jamais une zone n'est dépapillée irrégulièrement ce qui facilite le diagnostic.

- Des formes moins intenses : Les papilles ne sont pas abrasées, mais petites et minuscules. Cette glossite de « Hunter » constitue un signe précieux de la maladie de Biermer, elle apparaît à un moment quelconque de la maladie, elle peut même quelquefois la précéder et dans ce cas en permettre un diagnostic précoce. L'atrophie linguale n'est qu'une partie de l'atrophie généralisée de la muqueuse digestive, qui peut s'exprimer également au niveau des muqueuses génitales et urinaires.^{[1], [35], [45], [46]}

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

3.3.1.3. Manifestations buccales des anémies normocytaires :

Dans les anémies hémolytiques, il y a pâleur et ictère des muqueuses lors des périodes hémolytiques.

Anémies par iso-immunisation :

Les patients ayant une anémie hémolytique à la naissance présentent des colorations des couronnes de toutes les dents lactéales. Les dents peuvent avoir une teinte gris sombre, vert jaune, bleu vert mais en général la teinte s'estompe avec l'âge. Des hypoplasies de l'émail chez ces patients ont été rapportées.^[41]

La sphérocytose héréditaire :

La maladie se manifeste par une pâleur cutanéomuqueuse avec atrophie des papilles linguales. Sur le plan dentaire, on note des dyschromies avec une diminution de la taille des dents.^[34]

Les thalassémies :

Les thalassémies sont caractérisées par un accroissement important des maxillaires en raison de l'expansion de la moelle osseuse. Cet accroissement se traduit par une proéminence des os de la face, une inclinaison labiale des incisives maxillaires, une béance et une déficience de l'occlusion labiale, des malocclusions, une inflammation gingivale et des caries dentaires (en raison notamment de la ventilation buccale). Une raréfaction de l'os alvéolaire (avec trabéculatation en barreaux d'Échelle) et un retard de pneumatisation des sinus sont aussi observés. Les autres manifestations : tuméfaction douloureuse des parotides, xérostomie et brûlures linguales, sont moins fréquentes.^[30]

Chez ces patients, les dents peuvent se déplacer suite aux remaniements osseux qui s'opèrent. Elles peuvent également présenter des modifications morphologiques avec de nombreux sillons puits et fissures. Des dyschromies dentaires en rapport avec les crises hémolytiques et une réduction de la taille des dents ont été décrites. Des études comparatives de salive parotidienne de thalassémiques majeurs et de patients sains montrent la présence d'un même flux salivaire. Cependant les thalassémiques majeurs présentent une diminution de la concentration moyenne de phosphate et IgA, diminution qui pourrait expliquer la plus grande fréquence des caries et de gingivites chez les patients thalassémiques par rapport aux patients sains. ^{[30], [41], [45]} (voir fig10)



Fig10: Thalassémie majeure, faciès caractéristique avec protrusion incisivo-canine supérieur. [45]

La drépanocytose :

Au niveau buccal, la drépanocytose présente des manifestations :

- Muqueuses : On observe une pâleur de la muqueuse et une coloration jaune en rapport avec l'ictère dû à l'hémolyse.
- Dentaires : Notamment un retard d'éruption, une hypominéralisation de l'émail et de la dentine. Les patients avec un syndrome drépanocytaire présentent des nécroses pulpaires dues au blocage de la microcirculation pulpaire par les cellules falciformes.
- Osseuses : Une ostéoporose, une ostéosclérose, une perte de la trabéculatation osseuse et un amincissement de la corticale maxillaire est habituellement décrit.
- Nerveuses : Une neuropathie du nerf mentonnier peut s'installer, elle est en général précédée d'une douleur violente dans la mandibule. Chez ces patients, cette douleur et la paresthésie de la lèvre sont associées à une crise drépanocytaire. Cette paresthésie est secondaire à un accident vaso-occlusif touchant le nerf mentonnier dans la région du trou mentonnier. La récupération de la sensibilité peut être lente et la paresthésie peut durer jusqu'à 18mois. [33], [36]

Anémie de Fanconi :

Cette maladie se caractérise par des anomalies osseuses en particulier cranio-faciales telles qu'un visage mince, une microcéphalie, menton étroit. Elle s'accompagne souvent d'une micro-ophtalmie avec des petites oreilles mal ourlées. On note aussi une pâleur de la muqueuse buccale, des dyschromies dentaires et une ostéolyse diffuse entraînant des malpositions par migration secondaire allant jusqu'à l'expulsion des dents. [1], [43], [47], [48] (voir fig11 et fig12)

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge



Fig11 : Alvéolyse diffuse observée sur le cliché panoramique d'un patient atteint de la maladie de Fanconi dentaire. [43]



Fig12 : Maladie de Fonconi : alvéolyse diffuse, malpositions. [45]

Les porphyries :

Au niveau buccal on constate des dents rouges bruns dû à la présence de porphyrines dans la structure dentaire. A la lumière ultraviolette, les dents prennent un aspect fluorescent rougeâtre caractéristique. On observe rarement des ulcérations au niveau de la muqueuse buccale.[49]

3.3.2. Manifestations bucco-dentaires des polyglobulies :

Les manifestations buccales des polyglobulies sont caractérisées essentiellement par une muqueuse rouge violacée œdémateuse mais on retrouve également :

- Des ulcérations au niveau de la muqueuse buccale, des gencives et de la langue ;
- Les gencives sont congestionnées et œdématisées ;
- De fréquentes gingivorragies ;
- Des ecchymoses ;
- Des pétéchiés ;
- Des hématomes. (voir fig13)



Fig13: Hématome de la langue et du plancher buccal, morsure.^[1]

La face peut présenter une érythrose, en fait elle est inconstante. Elle prédomine quand elle existe au niveau des lèvres, du menton, des joues, des oreilles et du cou. ^{[43] [50]}

3.4. Prise en charge bucco-dentaire d'un patient atteint d'un trouble de la lignée rouge:

3.4.1. Prise en charge des anémies :

Les anémies sont des affections importantes à prendre en considération dans le cadre de la pratique quotidienne compte tenu de leurs incidences sur les soins buccodentaires, notamment, en termes de risques infectieux et hémorragiques.

En raison des manifestations buccales fréquentes associées aux anémies, tout patient présentant une ou plusieurs manifestations doit être attentivement évalué. Cette Évaluation repose sur un interrogatoire médical destiné, d'une part, à identifier les patients qui présentent une anémie et, d'autre part, à en préciser : la nature, la sévérité, la symptomatologie, les complications associées ainsi que le traitement.

Cette évaluation doit comprendre :

- Un questionnaire médical permettant de préciser si le diagnostic est déjà fait : l'État de santé du patient, le type d'anémie et la nature du traitement; si le patient présente des signes de suspicion : les conditions d'apparition des signes décrits ; les antécédents ;
- Un examen clinique recherchant les signes locaux et généraux d'une anémie;
- Des examens complémentaires : examens de laboratoire et examens radiographiques.

En règle générale, tous les patients ne présentant pas d'antécédents mais ayant une symptomatologie suscitant une présomption d'anémie, devront faire l'objet d'investigations de laboratoire : numération/formule sanguine, Étude morphologique, taux d'hémoglobine et hématocrite. En présence de résultats anormaux, le patient sera immédiatement adressé à un hématologue pour évaluation complète et traitement.

En cas de doute sur la nature de la pathologie ou sur les traitements ou en cas d'incertitude dans les propos du patient, le médecin traitant sera consulté .

Par ailleurs, selon la classification élaborée par la Société Américaine des Anesthésistes (ASA), les patients présentant une leucémie liée à un déficit en acide folique, en pyruvate kinase ou en G6PD ainsi que les patients qui présentent une thalassémie mineure, appartiennent à la classe (II). Les patients avec une anémie par déficit en fer, une anémie pernicieuse ou une sphérocytose héréditaire,

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

appartiennent à la classe (II/III). Les patients présentant une thalassémie majeure ou une drépanocytose appartiennent à la classe (III/IV). Rappelons que les patients classés ASA (II) sont considérés comme ayant une affection systémique légère à modérée avec des facteurs de risque associés et médicalement stables. Il s'agit de patients chez qui, les soins nécessitent une réduction du stress ainsi que la prise de précautions mineures au cours des soins.

Les patients classés (ASA III) sont considérés comme ayant une affection systémique sévère nécessitant la prise de précautions au cours des soins, une exposition minimale au stress ainsi qu'une consultation médicale.

Les patients classés (ASA IV) sont considérés comme ayant une affection systémique affaiblissante qui les immobilise et qui représente un risque vital. Il s'agit de patients chez qui une consultation médicale s'impose et chez qui le traitement, nécessitant la prise de précautions strictes, doit être réalisé en milieu hospitalier.

Précautions générales :

D'une façon générale, en pratique quotidienne, le praticien doit être préoccupé par trois types de complications : l'infection, l'hémorragie et les troubles de cicatrisation.

Consultation et informations médicales :

Une consultation sera demandée :

- Lorsque le patient rapporte des antécédents évidents d'anémie ou qu'il y a une incertitude sur ses antécédents ;
- Lorsque le patient présente des signes ou symptômes tels que glossite atrophique et/ou chéilite angulaire et des signes cliniques suggérant une anémie modérée (fatigabilité, vertiges, dyspnée d'exercice, etc...) ou sévère (hématocrite inférieur à 20%, hypotension orthostatique, dyspnée au repos, tachycardie, etc...) . Il doit être adressé pour évaluation médicale et si nécessaire traitement ;
- Lorsque même sous traitement, il y a persistance des troubles. Ces derniers, sont alors objectivés, notamment par les manifestations buccales habituellement observées. Le médecin traitant sera consulté pour :
- Connaître précisément l'état de santé du patient et les complications associées, la nature du traitement (médications administrées :type, posologie) et le pronostic ;
- Définir, selon les soins envisagés, les éventuelles modifications concernant le traitement ;
- Lorsque d'autres pathologies sont présentes et/ou lorsque le patient est polymédiqué.

Précautions à l'égard du stress :

Les précautions à prendre à l'égard du stress intéressent tout particulièrement les patients présentant une drépanocytose. Toutefois, ces précautions seront, comme cela est défini dans la classification ASA, généralisées aux autres types d'anémie .La réduction du stress reposera sur des soins de courte durée associés à une sédation.

En raison (lu danger de l'hypoxémie chez le patient présentant une drépanocytose ou une anémie sévère, les barbituriques et les narcotiques ayant un effet dépresseur sur la ventilation seront à écarter de la prescription.

La sédation par inhalation d'un mélange oxygène protoxyde d'azote (MEOPA) constitue un excellent sédatif per opératoire, mais un minimum de 50% d'oxygène sera administré.

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

Précautions à prendre dans lors de l'anesthésie :

Il n'y a pas de contre-indication à l'usage des vasoconstricteurs. Dans tous les cas, les injections seront réalisées lentement et après aspiration.

L'anesthésie générale devra être évitée si la concentration en hémoglobine est inférieure à 10 g/l. Il est impératif de veiller à ce que la ventilation et l'oxygénation du patient soient appropriées.

Précautions à l'égard du traitement suivi par le patient : Il n'y a aucune précaution particulière.

Précautions à l'égard des troubles de l'hémostase et de la coagulation :

En règle générale, les actes à l'origine d'un saignement seront reportés de telle sorte que ceux-ci aient lieu dans les conditions optimales de sécurité. Un taux d'hémoglobine de 10g/l est considéré comme un gage de sécurité pour les soins électifs et l'anesthésie générale

En raison de l'inhibition des précurseurs des facteurs de la coagulation, le risque hémorragique est particulièrement significatif chez le patient présentant une déficience en folate associée à un usage abusif d'alcool. Ce risque sera évalué par les investigations de laboratoire habituelles : numération, temps de saignement etc.... Toute valeur anormale justifiera le report des actes sanglants.

En cas d'intervention indispensable et après bilan préopératoire (numération/formule sanguine, temps de saignement, plaquettes, taux de prothrombine et TCA), les actes seront réalisés, mais seulement ceux moins délabrant, pour éviter les déperditions sanguines, après avis du médecin, et en ayant recours systématiquement aux techniques locales d'hémostase

Précautions à l'égard du risque infectieux :

D'une façon générale, toute source d'infection devra être systématiquement recherchée et une hygiène buccodentaire rigoureuse sera de rigueur. De plus, il faut avoir à l'esprit que toute infection, y compris d'origine dentaire, peut déclencher une crise de déglobulisation dans certaines pathologies érythrocytaires. Chez le patient présentant une drépanocytose, une antibioprophylaxie sera préconisée lors d'actes chirurgicaux ou susceptibles d'être à l'origine d'une infection. Toute infection d'origine bactérienne, en particulier du tissu osseux sera traitée par une antibiothérapie agressive pour prévenir tout risque d'ostéomyélite.

Par ailleurs, les mesures universelles d'hygiène et d'asepsie doivent être respectées pour réduire au minimum le risque de transmission croisée de pathologies infectieuses bactériennes et/ou virales.

Précautions à prendre dans le cadre de la prescription :

Les patients présentant un déficit en glucose-6-phosphate déshydrogénase font l'objet d'une sensibilité accrue à de nombreux médicaments tels que les anti-malariques, l'acide acétylsalicylique (à hautes doses) ou le chloramphénicol. De plus, les médicaments à base de phénacétine peuvent potentialiser l'hémolyse. L'acide acétylsalicylique doit aussi être écarté de la prescription dans les drépanocytoses en raison de sa tendance à causer des crises.

Précautions à l'égard de pathologies concomitantes et/ou de complications associées :

La présence de pathologies et/ou de complications associées (diabète, insuffisance rénale, troubles cardiovasculaires, etc...) nécessite de prendre en plus les précautions qui sont spécifiques à ces

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

pathologies et/ou à ces complications ainsi que vis-à-vis des prescriptions qui s'inscrivent dans leurs traitements.

Précautions à prendre dans le cadre de soins urgents :

Si des soins sont réellement urgents, ils seront limités au strict minimum. S'ils sont conséquents (infection sévère, par exemple), ils seront réalisés en milieu hospitalier.

Précautions spécifiques :

- Patients à risque faible : Chez le patient à risque faible, aucune précaution spécifique n'est à prendre à l'exception des précautions générales exposées ci-dessus qui doivent être suivies.

- Patients à risque Élevé : En règle générale, tous les soins électifs seront reportés jusqu'à ce que le patient soit pris en charge sur un plan médical et que son statut clinique soit satisfaisant .Il en sera de même pour tous les patients présentant un hématicrite inférieur à 30 %. Lorsque ces patients auront été stabilisés, ils pourront recevoir les soins nécessaires tout en respectant les précautions générales exposées ci-dessus. Dans le cas d'interventions complexes (avulsions multiples, avulsion de dent de sagesse, actes nécessitant un lambeau d'accès, etc...), une hospitalisation permettant un monitoring approprié est souhaitable.^[30]

3.4.2. Prise en charge des polyglobulies :

Deux risques sont à connaître au cours de tout acte stomatologique : l'hémorragie et la thrombose encéphalique par hyperviscosité. Pour cela, le contact avec le médecin traitant est obligatoire, un bilan d'hémostase, une FNS et un hématicrite sont nécessaires avant toute intervention.

L'application des moyens locaux d'hémostase (moyens intrinsèques et extrinsèques) après toute intervention, permet de contrôler l'hémorragie.

Lors des prescriptions, les antifibrinolytiques (acide aminocaproïque, acide tranexamique), sont à proscrire car ils peuvent entraîner des thromboses.^[31]

Traitement de la dépapillation de la langue : Il n'existe à l'heure actuelle aucun traitement de fond, les traitements à notre portée sont des traitements symptomatiques, qui visent à améliorer certains symptômes gênants. Une amélioration serait possible avec des applications locales de bicarbonate de soude qui est une base et qui va diminuer l'acidité de la cavité buccale, celle-ci est connue comme favorisant les lésions de la langue et muqueuse buccale. Il est généralement recommandé d'éviter les aliments irritants et/ou acides (tomates, noix, gruyère, etc...)

Parallèlement un médicament diminuant l'acidité de l'estomac favoriserait l'amélioration des lésions et diminuerait les récives.

La vitamine A et ses dérivées peuvent donner de très bons résultats en application locale , mais le succès du traitement est très variable.

Traitement de la dysphagie : Il est celui de sa cause. Il est établi avec le médecin une fois le diagnostic posé. L'homéopathie peut être utilisé en complément d'un traitement adapté.

Traitement des douleurs et brûlures linguales : D'après la médecine conventionnelle il est conseillé :

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

- D'ajouter une grande portion de yaourt frais et d'insérer la vitamine C dans son alimentation pour un apport quotidien ce qui aide à soulager la sensation de brûlure à la langue et prévient les récives.
- Mettre de la glace sur la langue pour soulager la douleur parce qu'elle endort les terminaisons nerveuses.
- Appliquer régulièrement de la glycérine sur la zone touchée.
- Faire des gargarismes à l'eau chaude mélangée avec du sel ce qui aide à nettoyer la bouche et accélère donc le processus de polymérisation 4 à 5 fois par jour.

Traitement de l'hypominéralisation de l'émail et de la dentine :

- L'application de vernis fluoré afin d'éviter la déficience de l'émail (selon le besoin tous les 3mois).
- Le scellement des sillons lorsque la lésion est légère.
- Pour les lésions profondes, les restaurations sont faites avec du ciment verre ionomère très chargé en fluor. Ce matériau de comblement renforce la robustesse de la dentine et provoque peu de réactions de sensibilité secondaires. Des restaurations à base de composite ou la mise en place d'une couronne préformée.

Traitement des nécroses pulpaires et caries dentaires :

- Réaliser des traitements conservateurs.

Traitement des malocclusions dentaires :

- Réaliser des traitements orthodontiques.

Traitement des dyschromies :

- Il peut aller d'une solution simple comme l'éclaircissement jusqu'aux solutions plus complexes telles que les facette en composite ou en céramique. [51]

4. Troubles de la lignée blanche

4.1. Troubles leucocytaires non prolifératifs

4.1.1. Neutropénie et agranulocytose :

4.1.1.1. Définition

Neutropénie : Elle est définie par un nombre de neutrophiles en circulation, inférieur à 2000/ μ l dont les populations caucasiennes, et 1500/ μ l chez les sujets à peau noire. La neutropénie peut être discrète (1000 à 1500 cellules/ $^{\text{mm}^3}$), modérée (500 à 1000 cellules/ $^{\text{mm}^3}$) ou sévère (<500 cellules/ μ l). Cette dernière forme appelée aussi agranulocytose.

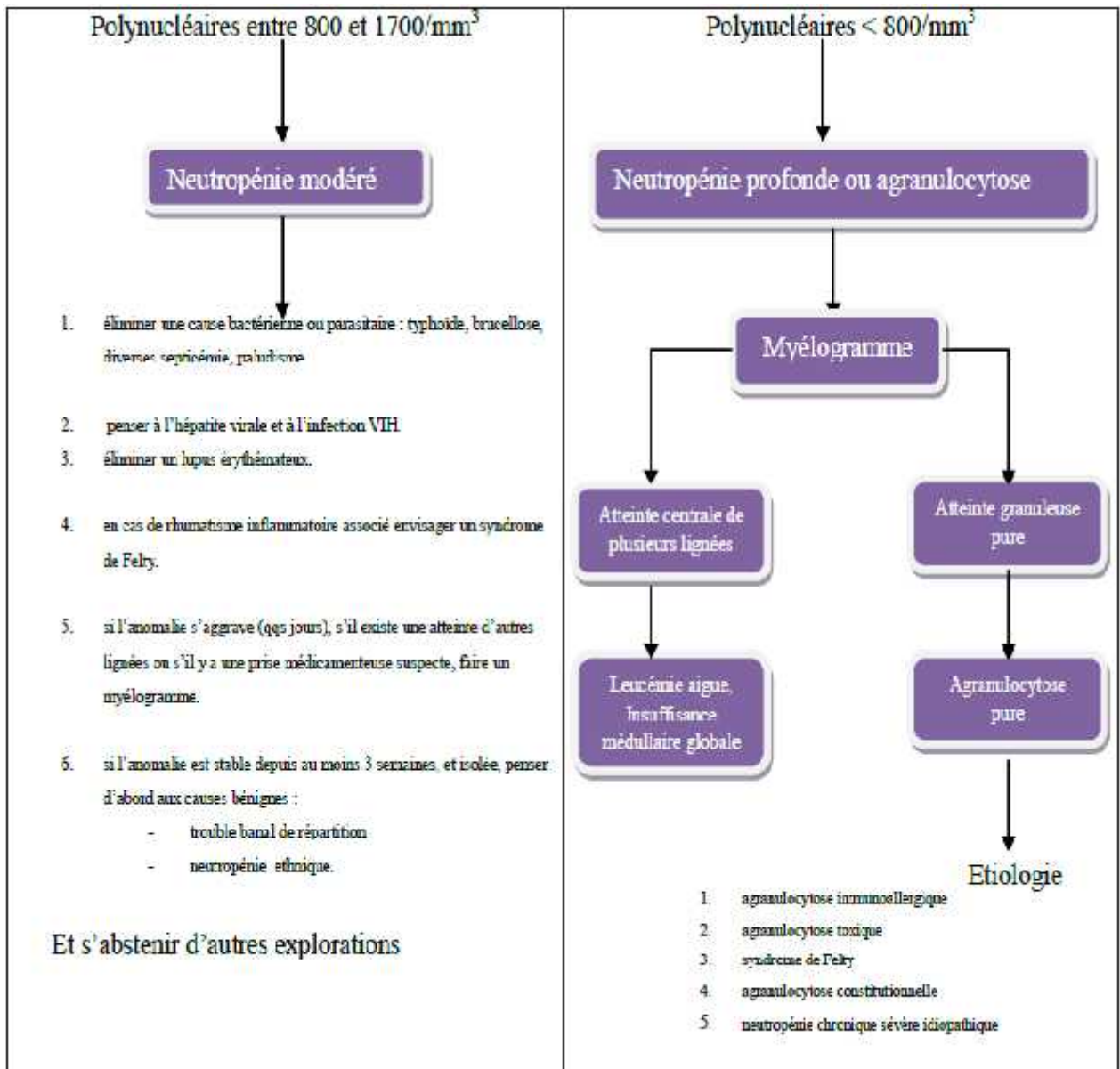
Les conséquences d'une neutropénie dépendent de l'importance de la baisse du taux des neutrophiles sanguins et surtout tissulaire. Lorsque le nombre de neutrophiles est compris entre 500 à 2000, le risque infectieux n'est guère supérieur à celui d'un sujet normal.

Toutefois, ces patients ont une réponse neutrophilique inadéquate en cas d'infection bactérienne.

Le risque infectieux devient majeur lorsque le nombre de neutrophile sanguin est inférieur à 500 c/ μ l. les manifestations d'infection affectent principalement les muqueuses buccales (stomatite ulcéreuse), le pharynx (angine ulcéro-nécrotique douloureuse), la peau et surtout les poumons.

Au dessous de 100 neutrophiles/ μ l, la probabilité d'infection septicémique grave à gram négatif ou gram positif, ou d'infection fongique devient très élevée. ^[52] (Voir tableau 5)

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge



Tab5 : Diagnostic d'une neutropénie et d'une agranulocytose isolée.^[8]

4.1.1.2. Classification des neutropénies :

- infectieuse :
 - Bactériennes : typhoïde, brucellose, tuberculose miliaire, parfois septicémies.
 - Virales : hépatite virale, mononucléose infectieuse, grippe, oreillons, VIH.
 - Parasitaires : paludisme, leishmaniose, rickettsiose.
- inflammatoires, allergiques, auto-immun : -lupus érythémateux disséminé, syndrome de Felty, choc anaphylactique.
- toxiques :
 - Benzène, radiations, chimiothérapies anticancéreuse.
 - Médicaments : noramidopyrine, sulfamide, Bactrim, antidépresseur, anti-diabétiques, phénothiazine, antithyroïdiens de synthèse, carbimazole, L-dopa, lévamisol, phénylbutazone et dérivés, hydantoïne, antiviraux, D-pénicillamine, Ticlid.
- éléments d'une pancytopénie :
 - Bénigne : anémie mégalo-blastique
 - Grave : aplasie médullaire, leucémie aigue, myélodysplasie
- prolifération maligne :
 - Leucémie aigue ;
 - Lymphoïde chronique ;

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

- Lymphocytose à grands lymphocytes granuleux ;
- Myélome.
- par hypersplénisme : - Leishmaniose, syndrome de Felty.
 - Cirrhose, hypertension portale
 - Maladie de gaucher
- constitutionnelle : - Grave : Maladie de Kostmann des nourrissons
 - Neutropénie idiopathique bénigne : agammaglobulinémie congénitale
 - Neutropénie cyclique avec périodicités de 3 à 4 semaines.
- idiopathiques bénignes.^[10]

4.1.2. Dysfonctions des polynucléaires neutrophiles :

En l'absence de toute réduction quantitative, la fonction des neutrophiles peut être réduite par des anomalies qualitatives. La majorité d'entre elles sont acquises et les mieux caractérisées sont de nature génétique. ^[52] (Voir tableau 6)

Causes	Mécanisme
Anomalies congénitales	
Défauts d'adhésion leucocytaire	Défaut des protéines d'adhésion(CD11/CD18)
Syndrome des leucocytes paresseux	Défaut de mobilité
Maladie de Chediak-Higashi	Défaut de mobilité et de phagocytose
Déficits en immunoglobulines/complément	Défaut de phagocytose
Syndrome de Kartagener(immobilité ciliaire)	Défaut de chimiotactisme et de mobilité
Déficits en grains spécifiques	Défaut de chimiotactisme et de bactéricidie
Granulomatose septique chronique	Défaut de bactéricidie
Anomalies acquises	
Médicaments (prednisone, aspirine...)	Défaut de migration
Alcoolisme	Défaut de mobilité de phagocytose
Maladies métaboliques : diabète, urémie malnutrition, auto-immunité glomérolopathies	Défaut d'adhésion, mobilité et phagocytose
Infection VIH	Défaut de mobilité, phagocytose, bactéricidie, anomalie des macrophages
Syndromes myéloprolifératifs	Défaut de phagocytose et bactéricidie

Tab 6 : Cause et mécanismes des dysfonctions des polynucléaires neutrophiles.^[52]

4.1.3. Hyperleucocytoses :

En dehors des grandes hyperleucocytoses leucémiques, elles ne comportent aucune conséquence fâcheuse, mais ont souvent une grande valeur sémiologique.

- Polynucléose neutrophile : ($7 \times 10^9/l$) une polynucléose modérée est observée à l'état physiologique chez le nouveau-né, au cours de la grossesse, ou après exercice violent. Les polynucléoses réactionnelles sont une des anomalies hématologiques les plus courantes dont on trouve habituellement des signes de « jeunesse » cellulaire, de granulation cytoplasmique « toxique », d'une élévation de la phosphatase alcaline leucocytaire. Elles se voient surtout au cours des maladies infectieuses, de certaines maladies inflammatoires et de cancer. Il existe aussi une hyperleucocytose modérée chronique liée au tabagisme.

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

- Polynucléose éosinophile : ($0,5 \times 10^9/l$) elles sont essentiellement le fait de certaines maladies allergiques ou parasitaires et relèvent d'une enquête clinique et, pour les parasitoses immunologiques. Les recherches étiologiques sont souvent négatives cependant, ne doivent pas être poursuivies en l'absence de manifestations cliniques.
- Polynucléose basophile : ($>0,1 \times 10^9/l$) elles sont essentiellement le fait des syndromes myéloprolifératifs ; elles s'accompagnent pratiquement toujours d'autres anomalies hématologiques qui en permettent le diagnostic.
- Monocytose : ($>1 \times 10^9/l$) une monocytose réactionnelle, relative ou absolue, est fréquente au cours ou au décours des neutropénies chroniques ou aiguës. Les monocytoses absolues reconnaissent par ailleurs différentes étiologies : maladies inflammatoires, parasitaires, leucémies myélomonocytaires.^[10]

4.1.4. Désordres lymphocytaires

- Lymphocytose : est définie par un taux de lymphocyte supérieur à $5000/\mu l$ chez l'adulte et $8000/\mu l$ chez l'enfant. Le diagnostic étiologique d'une lymphocytose doit tenir compte de l'âge du malade, et de l'aspect monomorphe ou polymorphe des cellules lymphoïdes.
 - Lymphocytose de l'enfant : le jeune enfant a une lymphocytose physiologique, tant en pourcentage qu'en chiffre absolu, jusque vers l'âge de quatre ans. Une augmentation du taux de lymphocytes est toujours d'origine infectieuse chez l'enfant (coqueluche, lymphocytose infectieuse aiguë, lymphocytose post infectieuse).
 - Lymphocytose de l'adulte : on peut observer chez l'adulte des lymphocytoses polymorphes relevant des syndromes mononucléosiques ou d'une réaction immunitaire post-infectieuse. Certaines maladies bactériennes à diffusion septicémique (fièvre, typhoïde, brucellose) n'entraînent pas une polynucléose mais une lymphocytose modérée associée à une neutropénie. Mais la plupart des lymphocytoses de l'adulte sont monomorphe et traduisent un syndrome lymphoprolifératif : leucémie lymphoïde chronique ou état apparenté.^[10]
- Lymphopénies : C'est la diminution des nombre de lymphocytes. Avec ou sans déficit immunitaire
Une lymphopénie chronique et $< 500/mm^3$ expose au risque d'infections opportunistes.
 - D'origine primitive : déficience des cellules B ; T ; des cellules T et B à la fois.
 - Secondaire: D'origine secondaire à différentes étiologies: Infections (VIH diminuant les lymphocytes, états inflammatoires et Maladie de Hodgkin Médicaments immunosuppresseurs, chimiothérapie et radiothérapie.

4.2. Les désordres leucocytaires prolifératifs :

4.2.1. Les leucémies :

Elles sont un groupe hétérogène d'affections néoplasiques malignes des tissus hématopoïétiques caractérisés par des défauts de maturation et de prolifération des leucocytes. Il en résulte une infiltration médullaire par des clones anormaux de leucocytes, des anomalies leucocytaires, périphériques, des atteintes systémiques, des infections, une anémie, une diminution des défenses immunitaires et des troubles de l'hémostase. Selon l'évolution clinique et le degré de maturation cellulaire, les leucémies sont classées en forme aiguë ou chronique.

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

Les leucémies sont aussi classées selon les clones cellulaires anormaux dominants et l'origine cellulaire de ces clones, telles les leucémies lymphocytaires, myélocytaires, myélomonocytaires, éosinophiles.

4.2.1.1. Leucémie aigue : Elles peuvent se développer à partir de cellules hématopoïétiques. Selon l'examen en microscopie électronique et des critères cytochimiques, on distingue 03 types principaux de leucémie aigue : myéloïde, lymphoïde et indifférenciée. La fréquence des leucémies aigue en Europe de l'ouest et aux Etat Unis est d'environ 3 à 4 cas par an. L'homme est légèrement plus souvent touché que la femme, surtout les enfants et les adultes jeunes. La leucémie aigue lymphoïde est la forme la plus fréquente chez l'enfant, représentant 80% de la totalité des cas.

Les signes cliniques : - Asthénie ;
- Fatigue ;
- Amaigrissement ;
- Fièvre ;
- Frissons ;
- Céphalées ;
- Pâleur de la peau et des muqueuses ;
- Saignements ;
- Infections ;
- Douleurs osseuses ;
- Hépto-splénomégalie ;
- Adénopathies généralisées.

4.2.1.2. Leucémie chronique : Elles atteignent les personnes d'âge moyen, l'homme plus que la femme.

Le début est habituellement insidieux, la découverte se faisant à l'occasion d'une numération sanguine systématique.

Les signes cliniques : - Malaises ;
- Amaigrissement ;
- Fatigue ;
- Sueurs nocturnes ;
- Adénopathies ;
- Spléno- et hépto- mégalies ;
- Fébricules et hypertrophie parotidienne ^[45]

Classification : La leucémie chronique se classe en :

- Leucémie myéloïde chronique (LMC) : il s'agit d'un syndrome myéloprolifératif atteignant toutes les lignées hématopoïétiques et notamment la lignée granuleuse. Elle est caractérisée par un marqueur chromosomique spécifique : le chromosome Philadelphie ou translocation en l'absence de traitement, elle évolue en trois à cinq ans, elle est alors inéluctablement mortelle par acutisation. La LMC peut survenir suite à une exposition à une radiation ionisante, ou au benzène ou après certaines thérapies anticancéreuses.

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

Elle évolue en trois phases : - une phase chronique ou stable ;
- une phase accélérée ;
- une crise blastique ou acutisation.

- Leucémie lymphoïde chronique (LLC) : il s'agit d'une hémopathie maligne caractérisée par l'accumulation dans le sang et dans la moelle osseuse de petits lymphocytes B, rarement T, d'aspect mature, normaux sur le plan morphologique et monoclonaux. C'est la plus fréquente des leucémies dans les pays occidentaux. Les causes étant multiples, s'accroissent par la prédisposition génétique familiale, certaines professions (producteur de soja, utilisateur d'herbicides, travailleurs dans l'industrie du caoutchouc ou de l'amiante).^[53]

4.2.2. Lymphomes :

4.2.2.1. La maladie de Hodgkin : C'est un lymphome malin caractérisé par une cellule maligne particulière, la cellule de Reed-Sternberg, appelée communément cellule de Sternberg. La maladie survient particulièrement chez l'adulte jeune, mais est observée à tout âge avec un pic de fréquence dans la troisième décennie.

L'extension de la maladie se fait selon deux modalités :

- Par contiguïté, par voie lymphatique de proche en proche ;
- Par voie hématogène, plus rarement.^[10]

Certains facteurs semblent impliqués dans la survenue de la maladie :

- Le virus d'Epstein-Barr (EBV) ;
- Les amygdalectomies précoces ;
- Les maladies auto-immunes ;
- L'atteinte d'un membre de la fratrie ;
- Le sexe ;
- L'existence d'un déficit immunitaire.^[54]

4.2.2.2. Lymphome non-hodgkinien : C'est une prolifération cellulaire maligne monoclonale développée à partir d'éléments lymphoïdes secondaires. Il est deux fois plus fréquent que le lymphome hodgkinien et sa fréquence s'accroît avec l'âge. Il n'est pas caractérisé par la présence de cellules de Sternberg.

Il est de deux types : - les lymphomes B : ce sont les lymphocytes B qui sont incriminés ;
- les lymphomes T : ce sont les lymphocytes T qui sont en cause.

La cause de ce lymphome est inconnue. Toutefois, certains facteurs y sont associés tels qu'un déficit immunitaire d'origine virale ou thérapeutique, persistance d'un processus inflammatoire.^[55]

4.2.2.3. Lymphome de Burkitt : C'est un lymphome à haute malignité lié à la prolifération de cellules lymphomateuses B, provenant des cellules germinales lymphoïdes. Le virus d'Epstein-Barr est en cause dans le développement de ce lymphome.^[45]

Il existe sous deux formes :

- une forme endémique, est plus fréquente en Afrique et touche habituellement les enfants entre 2 et 12 ans chez qui la localisation principale est maxillaire.
- Une forme non-endémique, à localisation surtout abdominale dite Américaine.^[56]

4.2.3. Autres hémopathies malignes :

4.2.3.1. La macroglobulinémie de Waldenström : C'est une affection assez rare définie par la présence dans le sérum d'une protéine monoclonale IgM due à une prolifération anormale de cellules lymphoïdes B.^[45]

La maladie est découverte lors d'une altération progressive de l'état général, de la survenue d'adénopathies ou d'une splénomégalie ou parfois devant une vitesse de sédimentation augmentée et/ou une électrophorèse des protides révélant un pic, surtout chez l'homme après 50ans.^[56]

4.2.3.2. Le myélome multiple ou maladie de Kahler : C'est une prolifération monoclonale maligne de plasmocytes, qui est rare et de cause inconnue.

La prolifération plasmocytaire s'accompagne, sauf rares exceptions, de la sécrétion d'une immunoglobuline complète, ou seulement d'une chaîne légère, et est responsable presque constamment de manifestations osseuses. On l'observe le plus souvent chez l'homme que chez la femme, surtout au-delà de la cinquantaine.^[10]

Les localisations osseuses les plus fréquentes sont : le crâne, le sternum, le pelvis, les côtes et les clavicules. L'atteinte des maxillaires et en particulier de la mandibule est fréquente et peut être la manifestation initiale.^[45]

Les principaux types de myélomes :

- Les gammopathies monoclonales de signification indéterminée : Fréquente surtout après 60ans et peuvent rester stables sans traitement pendant de nombreuses années.^[56]
- Les plasmocytomes solitaires osseux : tumeur isolée, parfois de gros volume, sans signe de dissémination, mais dont l'évolution vers un myélome « multiple » est très fréquente dans les 10 ans qui suivent.^[57]
- les plasmocytomes extra-médullaire : ils siègent au niveau du tractus respiratoire supérieur ou tractus digestif, et tendent à récidiver localement.^[10]

4.2.3.3. Histiocytose langerhansienne : Anciennement appelée Histiocytose X C'est une affection du groupe des réticuloses.

Elle est caractérisée par une prolifération localisée ou disséminée de cellules dendritiques, issues des phagocytes mononuclées de la moelle osseuse.

Elles sont dénuées de caractères cytologiques de malignité et touchent essentiellement les organes riches en tissu réticulo-endothélial.

Ces cellules, présentatrices de l'antigène au même titre que les macrophages, sont également retrouvées dans d'autres tissus périphériques comme la peau, la muqueuse vaginale, la muqueuse buccale, la trachée, le thymus, les vaisseaux sanguins et les ganglions lymphatiques.

Les histiocytoses à cellules de Langerhans ont des expressions cliniques très différentes et des évolutions très variables. On distingue ainsi :

- Le granulome éosinophile ;
- Maladie de Letter-Siwe ;
- La maladie de Hand-Schüller-Christian.^[58]

4.3. Manifestations buccales de la lignée blanche

4.3.1. Manifestations buccales des troubles leucocytaires non prolifératifs :

4.3.1.1. Les neutropénies :

La neutropénie est responsable d'ulcérations "neutropéniques" lorsque l'exacerbation de la virulence de germe banaux ou saprophytes de la cavité buccale n'est plus contrôlée. Ces ulcérations sont arrondies, nécrotiques, à fond sanieux ou sphacélique, elles sont extensives en surface et en profondeur, nécrosant éventuellement l'os sous jacent; elles sont douloureuses et entraînent dysphagie, sialorrhée et halitose. Elles sont particulièrement sensibles à l'antibiothérapie et guérissent en quelques jours dès lors que la survie du malade est par ailleurs assurée quand bien même la neutropénie persiste.^[59]

Elles peuvent toucher toutes les muqueuses buccales : gencives, amygdales, palais, muqueuses alvéolaires, faces dorsales de la langue principalement. Au niveau parodontal, elles se présentent sous formes d'ulcérations des papilles et des zones inter proximales. Elles forment de véritables cratères gingivaux, et peuvent être très hémorragiques. Les lésions sont très proches de celles observées lors de la gingivite ulcéro-nécrotique.^{[60], [61]}

Exceptionnellement, on peut observer des cellulites d'origine dentaire mal limitées, n'ayant aucun caractère inflammatoire, elles ne se collectent pas. Cette absence de formation de pus est spécifique des neutropénie sévère. Ces infections ont une évolution rapidement favorable sous antibiotiques, mais la régression complète ne peut être obtenue, qu'une fois le déficit en polynucléaire neutrophile traité.

Ces ulcérations sont caractérisées par l'absence d'un liseré périphérique inflammatoire.^[50] (voir fig14)



Fig14 : Ulcération linguale chez un patient atteint d'une agranulocytose. ^[45]

4.3.1.2. Agranulocytoses pures : Le début est un état infectieux intense avec hyperthémie à 40 degrés, des frissons et une angine ulcéro-nécrotique; les ulcérations étant plus volontiers postérieures localisées au voile du palais et à l'oropharynx, elles entraînent sialorrhée et dysphagie; l'infection se

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

développe rapidement au niveau des poumons et de la peau; et notamment les muqueuses buccales.



Fig15 et 16 : stomatite, gingivite et chéillite aiguës de l'agranulocytose. ^[41]

Agranulocytoses constitutionnelles :

- la neutropénie cyclique : Peut se manifester par :
 - Des ulcérations uniques ou multiples arrondies semblables à des aphtes, ou aphtes réels, entourées d'un halo érythémateux, de tailles variables allant de quelques millimètres à un centimètre et pouvant siéger à n'importe quel endroit de la cavité buccale.

Ces ulcérations guérissent spontanément à la fin de la crise neutropénique, marquée par ailleurs par une poussée fébrile et selon son intensité par des infections diverses. ^[43] (Voir fig17 et 18)



Fig17et 18 : Gingivite et glossite des neutropénies cycliques. ^[41]

- Une inflammation gingivale qui peut parfois rapidement évoluer et entraîner une atteinte parodontale avec récession gingivale et perte osseuse étendue. ^[45] (Voir fig19)



Fig19. Destruction parodontale sévère chez un patient atteint d'une agranulocytose.^[45]

4.3.2. Manifestations buccales des troubles leucocytaires prolifératifs :

4.3.2.1. Leucémies :

Les atteintes buccales peuvent s'observer dans toutes les variétés de leucémies, mais les lésions caractéristiques surviennent surtout dans les leucémies aiguës, quel qu'en soit le type ^[45], et sont fonction de l'état général du patient :

- Avant traitement : Il s'agit essentiellement d'accroissement gingival, d'infections et d'ulcérations des muqueuses.
- Au cours du traitement : Les manifestations sont liées à la chimiothérapie et aux irradiations. Il s'agit d'hémorragies, d'une xérostomie, de mucosites, et d'infections (virale, bactérienne, fongique).
- Dans les formes aiguës précoces : Les principales manifestations sont:
 - Lymphadénopathies cervicales ;
 - Hyperplasie du tissu lymphoïde ;
 - Pharyngite et amygdalite ;
 - Gingivorragies et pétéchies ;
 - Infections récurrentes ;
 - Accroissement gingival ;
 - Ecchymoses ;
 - Adénopathies cervicales ;
 - Pâleur des muqueuses ;
 - Paresthésies ;
 - Candidoses.

- Sur le plan radiographique : On retrouve des images claires avec perte de la lamina dura et des érosions des crêtes alvéolaires sont observées.

Ces manifestations évoluent avec la maladie. Elles sont aggravées par la chimiothérapie et la radiothérapie qui sont à l'origine d'une atrophie des muqueuses, d'une inflammation et d'une mucosite.

Les lésions des muqueuses, donc de la barrière épithéliale, exposent le patient à des infections systémiques.

De plus, l'immunodépression, associée à l'usage de la chimiothérapie et de la radiothérapie, potentialise les processus infectieux bactériens. Les hémorragies locales (sulculaires, gingivales. Etc ...)

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

et les infections fongiques peuvent secondairement résulter en une fongémie. L'immunodépression est aussi à l'origine de la réactivation d'infections opportunistes tout particulièrement herpétiques, candidosiques prenant l'aspect d'un muguet extensif tapissant la langue, les joues, les gencives et le palais.^{[45], [62]}

Leucémie aigüe :

- Lésions leucosiques spécifiques : Elles sont dues à la prolifération maligne et à l'infiltration des tissus par les cellules leucémiques. On observe, avec une certaine fréquence, une infiltration des glandes parotides difficile à distinguer des adénopathies parotidiennes. Mais surtout, l'infiltration des gencives (Voir fig20), habituelle dans les leucémies monoblastiques, assez fréquente dans les autres formes, elle réalise une gingivite hypertrophique qui est caractérisée par une tuméfaction importante du bord libre des gencives, surtout des languettes inter-dentaires; cette tuméfaction est diffuse, vestibulaire et linguale, intéresse les deux arcades et peut masquer les dents. (Voir fig21)



Fig20: Leucémie aigüe myélomonocytaire, infiltration de la gencive.^[1]



Fig21 : Ulcération jugale neutropénique, Leucémie aigüe.^[1]

Il convient alors d'éliminer les autres hyperplasies gingivales : le scorbut, rare, gencives tuméfiées et molles, saignantes, dents mobiles; hyperplasie médicamenteuses ; hyperplasie de la grossesse; parodontites inflammatoires; hyperplasies d'origine osseuse.

Une nécrose ischémique par thrombose vasculaire locale peut s'observer au niveau du palais, où la vascularisation controlatérale ne supplée pas la zone thrombosée. (Voir fig22)

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge



Fig22 : Leucémie aigue myéloïde, ulcération du palais. [45]

Des algies dentaires type pulpite au niveau du bloc antéro-inférieur sont fréquentes. [1], [43]

- Lésions indirectement liées à la leucose : La thrombopénie provoque d'abord des gingivorragies dont une première poussée isolée peut précéder de quelques semaines la manifestation des autres signes de la leucémie ; c'est un suintement de sang un peu pâle au niveau de la sertissure gingivale du collet des dents; puis, apparaissent des taches purpuriques disséminées ou groupées surtout aux gencives, aux joues, au voile du palais, tandis que la neutropénie est responsable des ulcérations nécrotiques. Les progrès des chimiothérapies permettent l'obtention des rémissions au prix de périodes plus ou moins longues d'aplasie médullaire; certaines drogues, dont les antifoliques (méthotrexate), sont responsables d'ulcérations superficielles, érosions diffuses de la muqueuse buccale, souvent très douloureuses, quelque fois hémorragiques. Ces lésions indépendantes de l'aplasie sont le reflet direct de l'arrêt de la réparation du film muqueux et distinct en cela des ulcérations nécrotiques de l'agranulocytose. [1] (Voir fig23 et 24)



Fig23 : Leucémie aigue myéloïde, ulcération gingivale necrotique agranulocytaire. [1]

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge



Fig24 : Purpura ecchymotique du palais révélant une leucémie aigue myéloïde. [45]

Leucémies chroniques:

La muqueuse buccale est moins souvent atteinte que dans les leucémies aiguës. Cliniquement la muqueuse buccale est pâle, des pétéchies, les ulcérations superficielles et des hémorragies surviennent au décours des soins dentaires de routine. (Voir fig25)



Fig25 : Leucémie lymphoïde chronique, ulcération palatine. [45]

Une hypertrophie gingivale peut s'observer dans la leucémie lymphoïde, plus rarement dans la leucémie myéloïde. De l'herpès, un pemphigus, sont également possible. (Voir fig26)



Fig26 : Leucémie lymphoïde chronique, hypertrophie gingivale importante. [45]

4.3.2.2. Les lymphomes :

Maladie de Hodgkin : La cavité buccale est une localisation métastatique rare de la maladie de Hodgkin : des ulcérations ou des zones rouges et oedématisées peuvent apparaître. Cependant les

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

adénopathies cervicales et sous-maxillaires sont des manifestations initiales très fréquentes. Les adénopathies sont uniques ou multiples, uni- ou bilatérales et élastiques à la palpation. (Voir fig27)



Fig27 : Maladie de Hodgkin, adénopathie cervicale. [45]

Lymphome non Hodgkinien : Les manifestations peuvent faire partie d'une maladie disséminée ou bien être l'unique localisation du lymphome non Hodgkinien (tumeur buccale). Une incidence accrue des lymphomes non Hodgkinien buccaux a été observée chez les patients atteints de sida.

Généralement, le lymphome buccal se présente sous l'aspect d'une masse indolore, mal limitée, qui peut s'ulcérer à un stade ultérieur. La surface de l'ulcération est irrégulière, reposant sur une base inflammatoire et indurée. La région amygdalienne, le palais, la base de la langue, les segments postérieurs de la gencive, le plancher buccal sont les localisations les plus fréquentes. (Voir fig28 et29)



Fig28 : lymphome non hodgkinien, ulcération de la langue indolore. [45]



Fig29 : Lymphome non hodgkinien, masse palatine. [45]

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

Lymphome de Burkitt : Ce sont les maxillaires qui sont les plus fréquemment atteints; l'évolution est rapide, occasionnant destruction osseuse, chute des dents et déformation faciale. Avec la progression de la maladie de volumineuses masses ulcérées peuvent apparaître dans la cavité buccale. (Voir fig30)



Fig30 : Lymphome de Burkitt. [1]

4.3.3. Autres hémopathies malignes :

4.3.3.1. La macroglobulinémie ou maladie de Waldenström :

Les signes buccaux caractéristiques : - gingivorragies persistantes ;
- les pétéchies ;
- ecchymoses ;
- ulcérations. [43], [45] (Voir fig31)



Fig31 : Macroglobulinémie, hémorragie gingivale et ulcérations. [45]

4.3.3.2. Myélome multiple ou maladie de Kahler :

Elle s'accompagne des manifestations suivantes :

- Mobilités dentaire ;
- Douleurs des maxillaires ;
- Pétéchies, hémorragies buccales ;
- Infections virales ;
- Manifestations liées à la chimiothérapie ;
- Lésions ostéolytiques (apex des molaires mandibulaires, la branche montante et l'angle mandibulaire) ; [43], [45]
- Amyloïdose buccale qui complique le myélome dans 10 % des cas, ce définie comme une infiltration systématisée de matière amyloïde qui affecte surtout la langue

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

en réalisant une macroglossie, évoluant par poussée. De ce fait, la langue atteint un volume énorme et déborde hors des arcades dentaires, ses bords sont très infiltrés, semés de nodules arrondis, la langue est soit d'une dureté ligneuse, soit molle permettant la palpation des nodules profonds. (Voir fig32)



Fig32: Maladie de Kahler, amyloidose linguale. [34]

4.3.3.3. Histiocytoses langerhansiennes :

- Le granulome éosinophile donne au niveau de l'os alvéolaire une ostéolyse plus au moins étendue avec une atteinte gingivale d'allure parodontopathique. (Voir fig33 et 34)



Fig33: Histiocytose langerhansienne osseuse, ostéolyse mandibulaire. [45]



Fig34 : Histiocytose langerhansienne, atteinte gingivale. [45]

- La maladie de Letterer-Siwe comporte des lésions osseuses maxillaires avec envahissement gingival diffus et expulsion des germes dentaires temporaires et des follicules des dents permanentes.^[43] (Voir fig35)



Fig35 Histiocytose langerhansienne. Maladie de Letterer-Siwe, folliculite expulsive.^[45]

4.4. La prise en charge stomatologique des patients atteints de troubles de la lignée blanche :

4.4.1. Conduite à tenir devant les neutropénies, les leucémies et les lymphomes :

Précautions générales :

L'avis du médecin traitant est important pour connaître précisément l'état de santé du patient et les complications associées, la nature du traitement (médications administrées: type, posologie);

- pour définir, selon les soins envisagés, les éventuelles modifications concernant le traitement;
- lorsque d'autres pathologies sont présentes et/ou lorsque le patient est polymédiqué.

- Précautions à l'égard du stress : réduire le stress par des soins de courte durée associés à une sédation qui se fait par inhalation d'un mélange oxygène protoxyde d'azote.
- Précautions à prendre dans le cadre de l'anesthésie : Il n'y a pas de contre-indication à l'usage des vasoconstricteurs
- Précautions à l'égard du risque infectieux : une hygiène buccodentaire rigoureuse sera de rigueur afin de réduire au minimum le risque de transmission croisée de pathologies Infectieuses bactériennes et/ou virales. De plus, une antibioprofylaxie sera alors préconisée lors des soins.
- Précautions à prendre dans le cadre de la prescription : on évitant toute prescription ayant des effets dépresseurs sur la moelle osseuse.
- Précautions à l'égard de pathologies associées (diabète, insuffisance rénale, troubles cardiovasculaires...) et des prescriptions qui s'inscrivent dans leurs traitements.
- Précautions à prendre dans le cadre de soins urgents : une prescription anti infectieuse prophylactique sera administrée en pré, per. et postopératoire.

Précautions spécifiques aux leucémies et lymphomes :

- Précautions à l'égard du risque hémorragique

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

- La chimiothérapie et la maladie elle-même exposent le patient à des complications hémorragiques spontanées et intermittentes, qui sont en général localisées aux zones d'irritations et d'ulcération. Toute situation favorisante (brossage inapproprié traumatique, affections parodontales préexistantes, dents fracturées ou mobiles, etc.) sera à corriger.

- Les techniques locales d'hémostase (compression, applications topiques d'agents hémostatiques locaux résorbables, application de colle biologique, etc.) doivent être envisagées.

Si des actes chirurgicaux s'imposent, un bilan préopératoire est indispensable à fin de préciser la sévérité du risque.

- Précautions à l'égard du risque infectieux

- Lorsque le risque infectieux est important, une prophylaxie anti-infectieuse sera préconisée, les patients présentant une infection buccale évidente seront traités par des antibiotiques par voie intraveineuse.

- Utilisation régulière et fréquente de bains de bouche.

- Une prophylaxie antifongique sera envisagée chez les patients sévèrement immunodéprimés (10 ml de Nystatine à 10 000 unités, 4 fois par jour). De plus, la plupart des agents cytotoxiques (telle que le méthotrexate) peuvent précipiter des ulcérations buccales. Celles-ci peuvent être améliorées ou prévenues par l'administration concomitante d'acide folique. L'application topique (1,5 mg dans 15 ml d'eau) 3 fois par jour peut être aussi bénéfique.

- Les soins électifs seront reportés si les globules blancs sont inférieurs à $1,5 \times 10^9/l$ ou si les plaquettes sont inférieures à $100 \times 10^9/l$. Seuls les actes de diagnostic (examens, prise d'empreinte, radiographie, etc.) pourront être réalisés sans précaution particulière.

- Dans le cas d'actes chirurgicaux complexes (avulsions multiples, chirurgie péri-apicale, chirurgie parodontale, avulsion de dent de sagesse, etc.), une hospitalisation est recommandée pour réaliser ces actes sous monitoring et perfusion d'antibiotique. Toutes les interventions seront réalisées dans des conditions d'asepsie stricte et de façon la moins traumatique possible pour ne pas aggraver le risque hémorragique.

- Précautions à prendre dans le cadre de la prescription:

Selon la règle générale qui concerne entre autres les patients présentant un désordre plaquettaire, une déficience des facteurs de la coagulation ou qui sont sous anticoagulant, l'acide acétylsalicylique, ses dérivés et les anti-inflammatoires non stéroïdiens doivent être écartés de la prescription.

- Autre(s) précaution (s):

Chez le patient présentant un myélome multiple. En raison des prédispositions aux fractures vertébrales par compression, une attention particulière sera accordée au positionnement de la tête du patient durant les soins. ^{[30], [62]}

Traitement des manifestations buccales :

- Traitement des mucites et des ulcérations :

- Evitez les aliments et les boissons acides (tomates, café, agrumes), épicés et salés qui irritent la muqueuse buccale.

- Laissez fondre un glaçon sur l'ulcération, pour soulager la douleur.

- Si les lésions sont peu nombreuses, on utilise les anesthésiques locaux en attouchement, mais de préférence en solution sous forme de cocktail (solution de sérum bicarbonaté, anesthésique en gel, eludril, corticoïdes)

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

- Si les poussées sont sévères, le traitement sera basé par une thérapeutique systémique : les corticoides (prednisone 1 mg/kg pendant une semaine), la colchicine (en gélules magistrales de 1 mg/ 1 gélule par jour) est prescrites 1 mois puis son efficacité est évaluée en accord avec le médecin traitant.

- Traitement de la xérostomie :

- La sécrétion salivaire peut être stimulée en conseillant au patient des excitations gustatives : boire entre les repas du jus de citron dilué, sucer des bonbons sans sucre, mâcher du chewing-gum à base de sorbitol.

- Utilisation de substituts salivaires (Artisial, Syaline spray) qui se présente en spray. Ceux ci doivent être utiliser sous la forme d'une double pulvérisation avant et après chaque repas ainsi que le matin au lever et le soir au coucher.

- Un substitut salivaire sous forme de gel peut être appliqué au moins 3 fois par jour.

- Le traitement est contré par prescription des sialogogues, ces médicaments doivent être tentés avant l'utilisation des sprays salivaires qui sont réservés aux sècheresses sévères ^[1]

- Traitement des candidoses :

- Utilisation des antifongiques locaux (Nystatine, Amphotéricine B, miconazole) pendant 10 à 15 jours dans les formes aiguës et 3 semaines dans les formes chroniques.

- Utilisation des bains de bouche avec un antiseptique (chlorhexidine) ou du bicarbonate de soude.

- Désinfection régulière de la prothèse dentaire.

- Traitement des adénopathies cervicales, infiltration des parotides, douleurs osseuses diffuses :

- Leur traitement sera celui de la pathologie maligne, il dépend de l'avis du médecin traitant.

- Traitement de l'hypertrophie gingivale : le traitement chirurgical (une gingivectomie) peut être indiqué.

- Traitement des algies dentaires : les douleurs type pulpites au niveau du bloc antéro-inférieur sont fréquentes dans le cas d'une leucémie aiguë, sans cause carieuse retrouvée ; un geste invasif (extraction) serait très préjudiciable vu le double risque infectieux et hémorragique associés à la leucémie. Pour cela, chez ces patients la prudence s'impose, surtout lorsque la dent indiquée par le patient n'est pas cariée..^[45]

- Traitement des aphtes :

- Les poussées d'aphtes sont soulagés par l'application de topiques : antiseptiques (Chlorhexidine, Borostyrole), anesthésiques (xylocaïne avec précaution sur une petite surface), antibiotiques (Tétracyclines, un comprimé de 250 mg dissous dans 5 mL d'eau), antalgiques (Paracétamol).

- Les aphtes géants : le traitement de choix des aphtes géants repose sur la Thalidomide dont l'efficacité est rapide et quasi-constante. Sa posologie est de 100 mg par jour pendant 1 mois.

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

- Traitement des chéilites : Devrait être essentiellement prophylactique. La prévention repose sur l'abstention d'expositions prolongées et répétées aux rayons solaires. Il n'existe pas de traitement spécifique, et les corticoïdes par voie générale ou locale non qu'un effet temporaire.
- Traitement de l'herpès : - Les gingivostomatites de la primo infection herpétique sont traitées de manière symptomatique (antalgiques, antiseptiques locaux, antipyrétiques) ; l'association d'aciclovir par voie orale (200 mg, 5 fois par jour) permettrait de diminuer la douleur et de raccourcir la durée de la maladie. [1]
- Traitement des patients sous chimiothérapie :

A la phase de début : Hypoplasie médullaire : Les signes dentaires peuvent s'imposer par un tableau infectieux bruyant : tuméfaction, douleurs, syndrome fébrile. Il faut prendre contact avec l'hématologue qui doit évaluer les possibilités de défense et les risques hémorragiques.

En règle générale, n'intervenir que la main forcée, sous couverture antibiotique suffisante et avec des moyens d'hémostase adaptés, en milieu hospitalier.

En période d'aplasie: Durant cette période, tout geste chirurgical même mineur est formellement contre indiqué. Il ne faut intervenir que la main forcée, en accord avec l'hématologue et si un foyer infectieux d'origine dentaire met la vie du patient en danger. Si ce geste doit être effectué, il le sera sous antibiothérapie massive, une aseptie stricte et rigoureuse, et une substitution de plaquettes en cas de thrombopénie.

A la phase de rémission : La formule sanguine redevient pratiquement normale. Il faut profiter de cette accalmie pour remettre en état la cavité buccale et préparer le patient à une autre phase curative ou palliative si échec du traitement anti tumoral. [63]

Phase de la maladie Type du foyer bucco-dentaire	Sévère : aplasie médullaire	Phase secondaire : hypoplasie médullaire	Phase de rémission
Foyers aigus (pulpite, cellulite collectée, infection...)	-Temporiser par prescription médicale. -Actes invasifs contre indiqués.	-Intervention mains forcés (impossibilité de contrôle par des ATB, faire un drainage.	-Remise en état de la cavité buccale. -Traitement conservateur et non conservateur.
Foyers potentiels ou chroniques	-Abstention	-Intervention mains forcés.	-Remise en état de la cavité buccale.

Tab7 : Tableau récapitulatif de la prise en charge des patients sous chimiothérapie. [63]

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

- Traitement des récessions et des parodontopathies :

La première phase thérapeutique, non chirurgicale, concerne tous les actes visant à la suppression du facteur étiologique principal : la plaque dentaire. Ce traitement suffit souvent.

Dans une deuxième phase, une approche chirurgicale est éventuellement décidée après réévaluation.^[29]

5. Trouble de la lignée plaquettaire :

5.1. Désordres plaquettaires: Qu'ils soient qualitatifs (thrombopénie) ou qualitatif (thrombopathie) les désordres plaquettaires se traduisent par : TS allongé, caillot irrtractable, des troubles des fonctions plaquettaires. Mais le temps de coagulation, temps de Quick et la fibrinémie sont normaux.

5.1.1. Thrombopénie:

5.1.1.1. Définition :

Elle correspond à une diminution du nombre des plaquettes (au dessous de 150.000 /mm³) elles se manifestent par un allongement du temps de saignement le plus souvent proportionnel à l'intensité de la thrombopénie.

Cette diminution du nombre des plaquettes, qui constitue la cause la plus fréquente du saignement anormal, peut résulter d'une:

- Origine centrale : Insuffisance de production (trouble de la production plaquettaire et/ou altération de la maturation) par aplasie médullaire ou hypoplasie d'origine toxique, infectieuse, idiopathique, par envahissement médullaire ou par anomalie constitutionnelle.
- Origine périphérique par destruction excessive : D'origine auto immune diminuant la durée de vie de 10 jours à moins de 1 jour des plaquettes se traduisant par un purpura thrombocytopenique auto immun ; ou d'origine médicamenteuse ou par troubles de la distribution (hypersplénisme, transfusion massive).

La destruction périphérique des plaquettes constitue la cause la plus commune de thrombopénie. Il peut s'agir soit d'une :

- Hyperconsommation (coagulation intra-vasculaire disséminée, hémangiome, micro-angiopathies diffuses)
- Destruction immunologique : D'origine auto-immune (auto-anticorps anti plaquettes) ;
Due à certains médicaments pouvant induire, par différents mécanismes, l'apparition d'auto-anticorps anti plaquettes. [30]

5.1.1.2. Classification : Les thrombopénies peuvent être classées en deux catégories :

Thrombopénies acquises :

- Thrombopénies immunologiques :
 - Purpura thrombopénique idiopathiques ;
 - Les thrombopénies associées aux maladies auto-immunes.
 - Thrombopénie transfusionnelle immunologique :
- Thrombopénies infectieuses :
 - Thrombopénie virale : Plusieurs maladies virales peuvent être compliquées d'une thrombopénie dont les oreillons, la mononucléose infectieuse, la varicelle, les hépatites, le VIH...
 - Thrombopénie bactérienne : Une thrombopénie modérée peut survenir au cours d'infection bactérienne (le paludisme, la toxoplasmose).
- Thrombopénie médicamenteuse (chlorothiazide, la Digitoxine, la phénylbutazone) ;
- Thrombopénie due à l'ingestion d'alcool ;
- Thrombopénie au cours de syndrome hyper splénique ;
- Thrombopénie acquise centrale : aplasie médullaire, myélodysplasie, leucémie ou déficit en facteurs érythroïétiques (folate, vit B12, fer) ;
- Thrombopénie par activation ou consommation des plaquettes : CIVD (Coagulation Intra Vasculaire Disséminée), purpura thrombotique thrombocytopenique, syndrome hémolytique et urémique ou l'hypertension artérielle maligne ;
- Thrombopénie et grossesse ;
- Thrombopénie cyclique.

Thrombopénies constitutionnelles :

- Thrombopénie congénitale avec mégacaryocytose et malformations multiples ;
- Thrombopénies autosomales ;
- Thrombopénies liées au sexe. [8], [35], [64], [65]

5.1.2. Thrombocytose :

On désigne sous ce terme, toute élévation du taux de plaquettes à $500 \times 10^9/l$ ou plus. Elle est due à une hyperproduction médullaire. Leur conséquence essentielle est le risque de thromboses dues à la formation d'agrégats plaquettaires.

Les thrombocytoses peuvent être classées en deux catégories :

- Thrombocytoses secondaires : Les principales causes sont :

- Splénectomie et asplénie,
- Thrombocytose réactionnelle,
- Thrombocytose des cancers.

- Thrombocytose des syndromes myéloprolifératifs : La thrombocytémie essentielle qui est caractérisée par une atteinte exclusive de la lignée plaquettaire ; la thrombocytose associée à d'autres syndromes myéloprolifératifs sont observées au cours de la maladie de Vaquez, la leucémie myéloïde et la splénomégalie myéloïde. [56]

5.1.3. Thrombocytopathie :

5.1.3.1. Définition : Les thrombopathies sont des affections qualitatives et fonctionnelles des plaquettes, bien que le taux plaquettaire soit le plus souvent normal.

Elles se manifestent par des saignements cutané-muqueux, un temps de saignement prolongé et des anomalies fonctionnelles objectivées par agrégométrie.

5.1.3.2. Classification : Ces anomalies peuvent être congénitales ou acquises.

Thrombocytopathie congénitale (constitutionnelle) :

- Maladie de Bernard-Soulier : Due à l'absence d'une glycoprotéine de membrane récepteur du facteur Willbrand (anomalie d'adhésion). les plaquettes sont de grande taille n'agrégeant pas en présence de Réstocetine.
- Thrombasthénie de Glanzmann : Définie le plus souvent par une irretractibilité du caillot avec toujours une agrégation plaquettaire nulle quel que soit l'inducteur (adrénaline, ADP, collagène...)
- Anomalies de la sécrétion plaquettaire : Correspondent à la maladie du pool vide ou au syndrome des plaquettes grises.
- Anomalies de la synthèse des prostaglandines intra-plaquettaires.

Thrombocytopathie acquise :

- Prise médicamenteuse (aspirine, pénicilline, anti inflammatoire non stéroïdiens, antibiotique).
- Syndrome myéloprolifératif. [10], [56], [62]

5.2. Atteintes vasculaires : Le sang est de composition et physiologie normales, mais les vaisseaux sont altérés. Ces atteintes portent généralement sur les petits vaisseaux, artérioles ou capillaires.

- Maladie de Rendu-Osler (Télangiectasies ou Angiomatose Hémorragique héréditaire) : Elle est caractérisée par la présence de télangiectasies (petits amas de vaisseaux dilatés),

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

d'anévrisme artério-veineux au niveau cutané, muqueux et viscéral. Avec l'âge, les manifestations vasculaires prennent de l'ampleur et donnent lieu à des saignements subis. Ces hémorragies touchent le plus souvent le visage mais aussi les extrémités. La muqueuse buccale est privilégiée.

- Syndrome de Shonleïn-Henoch ou purpura rhumatoïde : Apparaît surtout chez les jeunes sujets, et reste de pathogénie inconnue. Il est caractérisé par une vascularite allergique secondaire à une réaction d'hypersensibilité avec des manifestations cutanées et des douleurs articulaires. Le purpura des muqueuses et de la peau est essentiellement pétéchial. Il est fréquemment la conséquence d'une affection rhumatoïde, comme le lupus érythémateux disséminé ou un syndrome de Gougerot Sjögren Hovers.
- Hémorragie par fragilité vasculaire : se présente sous deux formes :
 - Constitutionnelle : c'est la forme la plus fréquente, touche essentiellement le sexe féminin, au moment des menstruations.
 - Acquisée : purpura cortisonique et purpura sénile sont des lésions fréquentes et banales, on les observe chez les vieillards, ou au cours des corticothérapies prolongées et du syndrome de Cushing. Le scorbut s'accompagne des pétéchies centrées par un poil, au niveau des membres, d'hémorragies gingivales et d'hématomes sous périostes régressant sous vitamine C.^{[10], [66]}

5.4. Manifestations bucco-dentaires des troubles de la lignée plaquettaire:

5.4.1. Désordres plaquettaires :

En général, la présence d'un purpura cutanéomuqueux suggère une anomalie plaquettaire (quantitatives et qualitatives). Ces anomalies se manifestent au niveau de la cavité buccale par :

- Les purpuras ou hémorragies sous muqueuses qui peuvent être punctiformes, pétéchiales ou bulleuses. (Voir fig36)



Fig36 : Purpura des lèvres et de la muqueuse buccale. ^[41]

- La présence de pétéchies : nombreuses, multifocales qui ne blanchissent pas à la pression, siégeant essentiellement au palais.
- Ecchymoses : apparaissent en larges tâches violacées. (Voir fig37)

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge



Fig37 : Ecchymose sous mandibulaire. [1]

- Gingivorragies spontanées incessantes ou se manifestant après brossage ou microtraumatismes.
- Hémorragies faisant suite à une avulsion dentaire ou à une amygdalectomie. (Voir fig38)



Fig38: Gingivorragies. [1]

5.4.2. Les atteintes vasculaires :

5.4.2.1. Maladie de Rendu-Osler : Elle se manifeste par :

- Des télangiectasies cutanées qui se présentent comme un réseau de capillaire distendus ou comme un angiome stellaire centré sur un point rouge vif de la taille d'une grosse tête d'épingle, siégeant le plus souvent sur le bord cutané-muqueux des lèvres (Voir fig39), mais peut se rencontrer sur la face dorsale de la langue (Voir fig40), la face interne des joues, les gencives, la muqueuse vélo-palatine, la paroi pharyngée et la muqueuse nasale.



Fig39 : Angiome du bord cutané muqueux des lèvres. [10]



Fig40 : Langue avec télangiectasies multiples. [34]

5.4.2.2. Syndrome de Shonleïn-Henoch ou purpura rhumatoïde : Absence de gingivorragies. [1], [30], [34], [67], [68]

5.5. Prise en charge stomatologique d'un patient atteint d'un trouble de l'hémostase :

La prévention des problèmes potentiels en pratique quotidienne est basée sur :

- Identification des risques : examen clinique, questionnaire médical, consultation du praticien traitant (hématologue) et tests de laboratoire ;
- Correction des problèmes sous-jacents ;
- Les injections intramusculaires et anesthésies tronculaires sont proscrites. La réalisation d'anesthésies strictement locales (sauf contre indication) est recommandée ;
- Les mesures universelles d'hygiène et d'asepsie doivent être respectées pour réduire les infections ;
- Utiliser systématiquement les moyens locaux d'hémostase, après chaque geste invasif (extraction dentaire) (voir 1^{er} chapitre) ;
- Réaliser des actes les moins traumatiques possibles (éviter les déchirures muqueuses, les fractures alvéolaires), et les dérapages pour ne pas aggraver le risque hémorragique ;
- L'acide acétylsalicylique, les analgésiques dérivés de l'aspirine et les anti-inflammatoires non stéroïdiens sont proscrits ;
- L'antalgique de choix est le paracétamol et les dérivés opiacés.
- Respecter certaines précautions générales et spécifiques notamment à l'égard du traitement suivi par le patient.

Précaution à l'égard du risque hémorragique lié à un désordre plaquettaire :

Thrombopénie : avant tout acte invasif, une numération plaquettaire doit être demandée.

- Si la numération plaquettaire est supérieure à 50 000 cellules/ μ l avec un temps de saignement allongé, seuls les actes indispensables seront réalisés dans l'attente d'une correction du temps de saignement. Ces actes se feront sous contrôle du saignement grâce à l'usage des moyens locaux d'hémostase.

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

- Si cette numération est inférieure à 50 000 cellules/ μ l, une transfusion plaquettaire prophylactique, 30 minutes avant des soins chirurgicaux (avulsions, chirurgie parodontales...), est habituellement indiquée.

Thrombopathie : une transfusion peut être nécessaire chez les patients présentant une thrombopathie modérée ou sévère. Si des actes invasifs sont envisagés, ils seront pratiqués en milieu hospitalier de préférence. Dans les deux cas :

- La prescription d'aspirine et/ou d'AINS sera à proscrire et le patient sera revu 24 heures après l'acte ;
- Une alimentation semi liquide sera recommandée au patient pour limiter tout traumatisme du caillot sanguin.^[29], [62]

- **Traitement des hémorragies :**

Il faut assurer l'urgence en premier lieu et sans délai avant la demande de bilan d'exploration de l'hémostase. Le traitement d'urgence consiste à :

- Rassurer le patient et calmer son angoisse.
- Anesthésie locale avec vasoconstricteur (sauf contre indication).
- Mettre à plat un caillot exubérant à l'aide d'une précelle ou d'une pince.
- Arrêter le saignement par une compression bi-digitale en demandant au patient de mordre sur une compresse pendant environ 10 minutes.
- Une compression intrinsèque sera réalisée par application topique d'un produit hémostatique.
- Une compression extrinsèque, si nécessaire, par gouttière extemporanée en Optosil ou en résine.
- Le patient sera gardé en observation dans la salle d'attente et revu après une demi heure, il ne sera libéré qu'après arrêt total du saignement.
- Une antibiothérapie de courte durée sera prescrite afin d'éviter tout risque d'infection, ainsi qu'une médication antalgique.
- Des recommandations postopératoires seront données au patient à savoir :

La non utilisation de bains de bouche le jour même, ainsi que la prise d'aliments et boissons chaudes.

Éviter les salicylés et les AINS.

- En présence de signe de choc hypo-volumique ou de saignement persistant, une orientation vers les services spécialisés s'avère obligatoire pour une réanimation médicale adéquate.

- **Traitement des pétéchies :**

- En cas de suspicion de pétéchies, une prise en charge en urgence doit être réalisée.
- Des antibiotiques seront administrés sans attendre et un transfert à l'hôpital sous surveillance médicale est indispensable.

- **Traitement des purpuras :**

- Il dépend bien évidemment de la cause. En cas de purpura avec signes hémorragiques, une transfusion de plaquettes est parfois nécessaire.

- **Traitement des ecchymoses :**

- Ils guérissent spontanément en quelques jours, mais sont parfois douloureuses. L'application rapide de glace après le choc puis d'un pansement compressif permet de limiter la tailles des bleus. Il existe

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

des préparations d'usage local qui sont appliqués sur la zone douloureuse par un massage léger.^{[1], [30]},
[63]

Conclusion :

La cavité buccale est un miroir fidèle de l'état de santé générale du patient, dont elle est souvent le siège d'expressions diverses.

En effet, plusieurs pathologies générales peuvent en faire partie des maladies à expression buccale, dont certaines dites graves, car elles peuvent engager très rapidement le pronostic vital du patient .

Justement, et parce que ces signes buccaux peuvent être précoces, leur découverte permet sans doute un diagnostic rapide de ces maladies, ce qui améliore sensiblement le pronostic.

Ainsi, le chirurgien dentiste doit avoir le réflexe d'être un spectateur de la cavité buccale, afin de détecter toute lésion anormale pouvant indiquer une exploration biologique, qui à son tour permet le diagnostic de la maladie.

A partir de là, on peut dire que le rôle de l'odontologiste est capital dans ce domaine, il se situe à deux niveaux :

- Le diagnostic précoce des maladies hématologiques
- La prise en charge de ces patients dans le cadre d'une remise en état de la cavité buccale, avec les spécificités propres à chaque cas.

LES FIGURES

Figure 1 : Localisation des organes de la bouche.

Figure 2 : Schéma représentant les étapes de l'hématopoïèse.

Figure 3 : Schéma représentant les étapes de la cicatrisation.

Figure 4 : Schizocytes.

Figure 5 : Pâleur gingivale chez un jeune patient évoquant une anémie.

Figure 6 : Anémie ferriprive, glossite atrophique, perlèche.

Figure 7 : Rougeur et atrophie papillaire linguales, associées à une chéilite angulaire.

Figure 8 : Anémie pernicieuse, face dorsale de la langue rouge, lisse et brillante.

Figure 9 : Anémie, avitaminose B12 : plages érythémateuses de la joue.

Figure 10 : Thalassémie majeure, faciès caractéristique avec protrusion incisivo-canin supérieur.

Figure 11 : Alvéolyse diffuse observée sur le cliché panoramique d'un patient atteint de la maladie de Fanconi

Figure 12 : Maladie de Fanconi, alvéolyse diffuse, malposition.

Figure 13 : Hématome de la langue et du plancher buccal, morsure.

Figure 14 : Ulcération linguale chez un patient atteint d'une agranulocytose.

Figure 15 et 16 : Stomatite, gingivite et chéilite aiguë de l'agranulocytose.

Figure 17 et 18 : Gingivite et glossite des neutropénies cycliques.

Figure 19 : Destruction parodontale sévère chez un patient atteint d'une agranulocytose

Figure 20 : Leucémie aiguë myélomonocytaire, infiltration de la gencive.

Figure 21 : Ulcération jugale neutropénique, leucémie aiguë.

Figure 22 : Leucémie aiguë myéloïde, ulcération du palais.

Figure 23 : Leucémie aiguë myéloïde, ulcération gingivale nécrotique agranulocytaire.

Figure 24 : Purpura ecchymotique du palais révélant une leucémie aiguë myéloïde

Figure 25 : Leucémie lymphoïde chronique, ulcération palatine.

Figure 26 : Leucémie lymphoïde chronique, hypertrophie gingivale importante.

Figure 27 : Maladie de Hodgkin., adénopathie cervicale.

Figure 28 : Lymphome non hodgkinien, ulcération de la langue indolore.

Figure 29 : Lymphome non hodgkinien, masse palatine.

Figure 30 : Lymphome de Burkitt.

Figure 31 : Macroglobulinémie, hémorragie gingivale et ulcérations.

Figure 32 : Maladie de Kahler, amyloïdose linguale.

Figure 33 : Histiocytose langerhansienne osseuse, mandibulaire.

Figure 34 : Histiocytose langerhansienne, atteinte gingivale.

Figure 35 : Histiocytose langerhansienne, maladie de Letterer-Siwe, folliculite expulsive.

Figure 36 : Purpura des lèvres et de la muqueuse buccale.

Figure 37 : Ecchymose sous mandibulaire.

Figure 38 : Gingivorragies.

Figure 39 : Angiome du bord cutanéomuqueux des lèvres.

Figure 40 : Langue avec télangiectasies multiples.

LES TABLEAUX

Tableau 1 : Tableau de l'hémogramme.

Tableau 2 : Les étapes de l'hémostase.

Tableau 3 : Les facteurs de la coagulation et leurs fonctions.

Tableau 4 : Substances susceptibles d'induire une hémolyse aigue chez les sujets déficitaires en G6PD

Tableau 5 : Diagnostic d'une neutropénie et d'une agranulation isolée.

Tableau 6 : Causes et mécanismes des dysfonctions des polynucléaires neutrophiles.

Tableau 7 : Tableau récapitulatif de la prise en charge des patients sous chimiothérapie.

ABRÉVIATIONS :

: alpha
: bêta
μ : micro
ADN : acide désoxyribonucléique
ASA : Société Américaine des Anesthésistes.
ATB : Antibiotique.
ATP : adénosime triphosphate
BOM : biopsie Ostéo-Médullaire.
C : Cellule.
CCMH : Concentration Corpusculaire Moyenne en Hémoglobine.
CD₄ : cluster de différenciation 4
dL : Déci litre.
DPG : Diphospho-Glycérate.
EBV : Virus Epstein Barr.
EPO : Erythropoïétique.
Fig : Figure.
Fl : Fento-litre.
FNS : Formule de Numération Sanguine.
g : gramme.
G6PD : Glucose 6- Phosphate Déshydrogénase.
GP : Glyco-Protéines.
Hb : Hémoglobine.
Ht : hématocrite.
Ig : Immuno-globine.
IL : Interleukine.
j : Jour.
K : Potassium.
Kg : kilogramme.
L : Litre.
LLC : Leucémie Lymphoïde chronique.
LMC : Leucémie Myéloïde Chronique.
MEOPA : Mélange Oxygène Protoxyde d'Azote.
Mg : milli-gramme.
mL : Milli-litre.
Mm : Milli-mètre.
Mmol : Milli-mole.
Na : Sodium.
PC : Pico.
PDF : Produit de Dégradation de la Fibrine.
PEC : Prophyrie Erythropoïétique Congénitale.

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

PK : Pyruvate Kinase.

PRP : Plasma Riche en Plaquettes.

T : Téra.

Tab : Tableau.

TCA : Temps de Céphaline Activé

TCMH : Teneur Corpusculaire Moyenne en Hémoglobine.

TQ : Temps de Quick.

TS : Temps de Saignement.

TT : Temps de Thrombine.

Tx : Taux.

VGM : Volume Globulaire Moyen.

VIH : Virus Immunodéficience Humaine.

LES RÉFÉRENCES

1. H. SZPIRGLAS et L. BEN SLAMA
Pathologie de la muqueuse buccale.
Paris : Encyclopédie médico-chirurgicale, 14-16, 172-173
2. GERY. B, BRUNE. D et BARRELLIER. P
Radiothérapie des cancers de la cavité buccale.
Elsevier : Paris, Edition 1999.
3. M. SAEMANN
Archives Larousse 2006.
4. LAROUSSE MEDICALE
11989.
5. ABELLI. A et MENARD. P
Traitement préventif et curatif des hémorragies opératoires.
Encycl-Med-Chir (Paris), stomatologie, 257, 1998, 13.
6. PELISSIER. A, ARNAULT. N et PELISSIER-GELE. B
Hémorragies d'origine dentaire : les techniques locales d'hémostase.
Actuel odontostomatol (Paris), 1990 ;170 : 307-321.
7. DRIDI. S, ARRITO. D et DANAM. M
Chirurgie et hémostase.
Réal Clin, 2000 ;11 (2) : 225-238.
8. BERNARD. J, LEVY. J-P et VAVET. B
Hématologie.
Paris : Masson, 1996:7-22.
9. M-R. HOWARD et P-J. HAMILTON
Hématologie.
Coordination scientifique de l'édition française Pr JOËL X CORBERAND : Elsevier.
10. ZITTOUN.R, SAMAMA et MARIE J-P
Manuel d'hématologie.
Paris : Doin, 1993. (99-100, 104, 137, 203-204, 215-217, 223-225)
11. M-M. WINTROBE
Hématologie clinique.

Padoue : Piccin, 1990

12. BRETON-GORIUS. J, REYES . F, ROCHANT. H et coll
L'hématologie de Bernard Dreyfus.
Paris : flammarion, 1992.
13. SEBAHOUN. G
Hématologie
Marseille : Medsi/McGraw-Hill, 1990.
14. HARRISON. T-R, ISSELBACHER. K-J, BRAUNWALD. E et coll
Médecine interne. 13^{ème} ed. Tome 1.
Paris : 1995:290-323.
15. THEML. H
Atlas de poche d'hématologie.
Paris : Flammarion, 2000.
16. AUCLERC. G et KHAYAT. D
Révision accélérée en hématologie. 2^{ème} ed.
Paris : Maloine, 1990.
17. RERHRHAYE. M, ABDELLAOUI. L, BOUZIANE. A et ENNIBI. O-K
Le bilan biologique en odontostomatologie : intérêt et interprétation.
AOS 2010 ; 250 :118-124.
AEOS/EDP Sciences.
18. PH. DE MOERLOOSE et F. BOEHLEN
Article Hémostase.
Service d'Angiologie et Hémostase.
Genève : 2005-2006 ; 3,14.
19. SCHVED. J-F
[http://www.med.univ-montp1 .fr/enseignement/cycle_1/PCEM2/modbase/MB7_Bio_Med/Ressources_locales/HEMATO/H3.Hemostase-v2.pdf](http://www.med.univ-montp1.fr/enseignement/cycle_1/PCEM2/modbase/MB7_Bio_Med/Ressources_locales/HEMATO/H3.Hemostase-v2.pdf)
20. ELALAMY. L, SAMAMA M-M
Physiologie de l'hémostase
Encycl Méd chir, angiologie 19-0100, 2001, (6)
21. MAGALON. G, VANWIJCK. R
Guides des plaies: du pansement à la chirurgie

John libbey eurotext, 2003, (253)

22. MEAUME. S, TEOT. L, DEREURE. O

Plaies et cicatrisation

Elsevier Masson, 2005, 456p

23. SENET P.

Physiologie de la cicatrisation cutanée

Dermatologie, EMC

24. AILLAUS. M-F, ALEXANDRE. P, BIERME. R

Hémostase et thrombose.

4^{ème} ed. Ed. Impression la Simarre, Joué-lès-Toues, 1994.

25. DRIDI. S-M, WIERZBA. C-B, MEYER. J, PELLAT. B

Syndromes hémorragiques : intérêt clinique des tests biologiques.

Rev Odont Stomatol 1998 ;27(3) :165-177.

26. BENNET, PLUM, GILL KOKKO, MANDELL, OCKNER, SMITH

CECIL, Traité de Médecine Interne

Médecine- science/ Flammarion

Paris, 1997

27. GAUSSEM. P, AIACH. M

Exploration de l'hémostase en biologie clinique.

Actualités Odont Stomat 1996 ; 193 :71-77.

28. CAQUET R.

250 examens de laboratoire, prescription et interprétation.

10^{ème} édition, Masson, 2008.

29. BOUZIANE. A, BENRACHADI. L, ENNIBI. O-K, ABDELLAOUI. A, BENZARTI.

N

Maladies hématologiques : manifestations parodontales et leurs prise en charge.

Rev Odont Stomat 2002 ; 31 :299-320.

30. ROCHE Y.

Chirurgie dentaire et patients à risque.

Évaluation et précaution à prendre en pratique quotidienne.

Paris : Flammarion/ médecine-science, 1996. P325-326

31. SMAILI F

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

- Abrégé d'hématologie.
Comité pédagogique national d'hématologie.
32. C.SECKENGER, R.CURIEN, A.C. HUBERT, A. SOURDOT, D.ANASTASIO
Les manifestations buccales des anémies,
CHU Nancy AOS 2010.
33. BEGUE. P, ASSIMAD. K
La maladie drépanocytaire.
Rueil malmoise SANDOZ 1994
34. MEHTA. A-B, HOFFBRAND. A-V
Hématologie
Bruxelles : De Boeck, 2003. 138-140
35. DECHAUME. M, GRELLET. M, LAUDENBACH. P
Précis de stomatologie.
Paris : Masson, 1980 : 12-43.
36. GALACTEROS. F
Drépanocytose.
Rev Prat 1995 ; 45 :351- 360.
37. BRETON-GORIUS.J, REYES.F, ROCHANT.H, ROSA.J, VERNANT.J-P
Hématologie de Bernard Dreyfus
Médecine science, édition Flammarion.
38. ALLAN.J, GARRATY. G
Positive direct antiglobulin tests in normal blood donors.
Book of abstracts 16th conf. intern soc blood transfusion 1980; 150.
39. BAUDUER F.
Hémolyse extra-corpusculaires non immunologiques.
Encycl Med Chir (Paris), hématologie, 13-006- D-18, 2000 ; 17.
40. DREYFUS.F
Anémie, orientation diagnostique
Service d'hématologie (Pr J.-P. Levy), Hopital cochin, 75679 Paris cedex 14.
41. PENNE.G, GIRARD.P, MISSIKA.P
Médecine et chirurgie dentaire.
Paris: CdP, 1988.

42. AUBERT.F, GUITTARG.P

L'essentielle médical de poche : hématologie
Paris : marketing /Ellipses, 1995 :350-419.

43. SZPIRGLAS.H, LACOSTE.J-P

Manifestations buccales des hémopathies
Encycl Med Chir (Paris) stomatologie- odontologie,22-050-A-10,1994,8,14,20-22.

44. ISSELBACHER.K, BRAUNWALD.E

Harrison's principles of internal medicine.
13^{ème} édition. New York: McGraw-Hill, 1994:835-836.

45. LASKARIS.G

Atlas des maladies buccales.
Paris: Flammarion 1997:226-244. 252-254, 258, 260

46. RIOU.R

Sémiologie buccale et péri-buccale.
Paris: Maloine, 1981:377-393

47. BIMSTIEN. E, NEEDLEMAN. H-L, KARIMBUX. N

Periodontal and gingival health and diseases.
Londres: Martin-Dunitz, 2001: 13-48.

48. LE BRETON

Traité de sémiologie et clinique odontostomatologie.
Bruxelles : De Boeck 1997 :352-408.

49. NORDMANN.Y

Porphyries érythropoïétiques.
Encycl Med Chir (Paris) hématologie, 13-008-A-10,2001,8.

50. SAMSON.J, ROSSIER.S

Hémopathie et médecine buccale.
Réal clin 1999 ;10(3) :407-429.

51. HADDAD.S, BORALEVI.F, CARTOS.S, FRICAIN.J

Médecine Buccale Chirurgie Buccale, 21(2), 85-89.

52. HILLMAN.S-R, H-M.RINDER, K-A.AULT

Medicine-science Flammarion, 2007. 200-201-203-204.

53. BERNARD.J, LEVY.J-P, VARET.B
Abrégé d'hématologie. 7^{ème} ed
Paris: Flammarion, 1990.
54. FERME.C, REMAN.O
Encycl Med Chir (Paris) hématologie, 13016A05, 2004. (11).
55. BERBERI.A, KHEIRALLAH.S
Les lymphomes non-hodgkiniens associés à une infection VIH.
Rev odonto. stomatol 2000.
56. LEVY.J-P, VARET.B, CLAUVEL.J-P, LEFRERE.F, BEZEAUD.A, GUILLIN.M-C
Hématologie et transfusion 2^{ème} ed.
Elsevier Masson. (203-204, 206, 287, 304,361)
57. HEMATOLOGIE DCEM3
Université Pierre et Marie Curie.
58. DEVOIZE.L, MARTINE.B-P, HUARD.C, GOUBY.H, MONDIE.J-M
Histiocytose à cellule de Langerhans
MBCB, Vol 11, N 2005. 159
59. SCULLY.C, GLIMOUR.G
Neutropenia and dental patients.
Br Dent J 1986. 160 : 43-46
60. PORTER.S-R
Gingival and periodontal aspects of diseases of the blood and blood-forming organs and malignancy.
Periodontal 2000 1998; 102-110
61. RAUT.A, HURY.N.J, POLLACK.A, ZLOTOW.I
Unusual gingival presentation of post-transplantation lymphoproliferative disorder: A case of report and review of the literature.
Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2000; 436-441
62. ROCHE.Y
Le livre « les risques médicaux au cabinet dentaire en pratique quotidienne ».
Elsevier Masson.
63. MOEHREL.B
Manifestation buccales des hémopathies malignes lymphoïdes et leur prise en charge.

Nancy.2013

64. DELOBEL.J

Thrombopénies.

Encyl Med Chir (Paris). Hématologie 1997.

65. GODEAU.B

Thrombopénies.

Rev Prat 1997.

66. HORCH.H-H

Chirurgie buccale.

Masson (Paris- Milan- Barcelone).1992

67. ROTH-GHANASSIA.V, BENANI.A, TRIBONDEAU.J, SZPIRGLAS.H

L'hémostase locale en stomatologie dans les maladies hémorragiques. Actualités hémalogiques.

Masson, Paris, 1997

68. SZPIRGLAS.H, TSAMIS.J

Problèmes dentaires et troubles de la coagulation.

Rev Prat 1997 ; 27 : 2081-2082

PARTIE PRATIQUE

Cas clinique 01 :

Extraction dentaire unitaire et hémostase locale avec Surgicel, suture et gouttière en Optosil, chez un malade sous anticoagulant. Sintrom®



Fig1. Extraction de la 12.



Fig2. Mise en place du Surgicel.



Fig3. Rapprochement des berges.



Fig4. Gouttière en Optosil.



Fig5. Contrôle à J8, ablation points de suture.

Cas clinique 02 :

Extractions de 27 et 28 et gouttière en résine chez un patient porteur d'une prothèse aortique et traité par acénocoumarol (INR la veille de l'acte = 4,02).



Fig6. Vue préopératoire.



Fig7. Extractions, mise en place de Surgicel et rapprochement des berges.



Fig8. Renforcement de la gouttière par du Xantopren_ et insertion en bouche.



Fig9. Contrôle à J8.

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

Cas clinique 03:

Il s'agit du patient nommé S. Mohamed Nadjib, âgé de 27 ans, demeurant à Blida, atteint d'une hémophilie B sévère, orienté par un hématologue pour une extraction dentaire.

Selon les renseignements de la fiche navette, ce patient n'a aucun antécédent chirurgical.

Ce patient a reçu le facteur IX le jour même de la consultation, le 08-01-2017, puis une deuxième dose 12 heures après.

Le bilan biologique récent montre :

- La sérologie virale HBS/ HCV/ HIV est négative.
- Un risque hémorragique par déficience d'anticoagulant circulant.

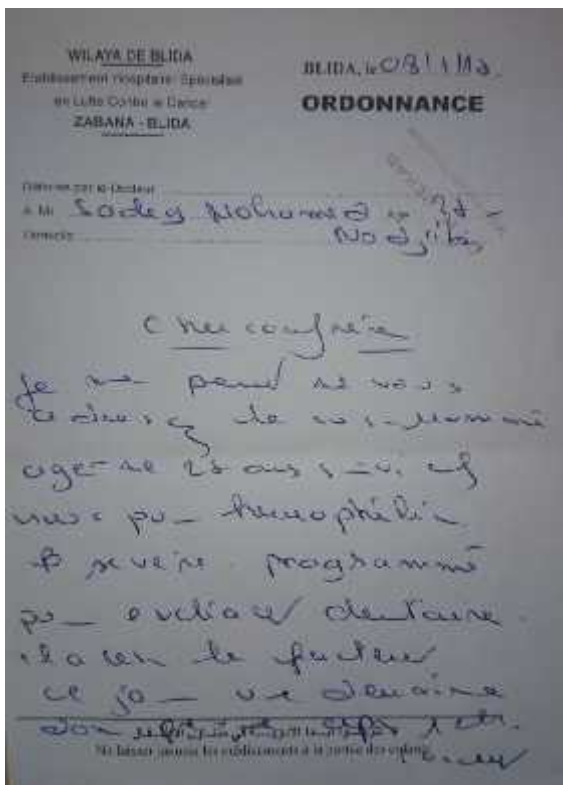


Fig10. Lettre d'orientation du patient.



Fig 11 : Fiche navette du patient

Après extraction de la 44 :

- maintien des deux brèches par une bonne compression bi-digitale,
- sutures hermétiques



Fig13. Rapprochement des berges.

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

- Bien isoler la zone d'extraction à l'abri de la salive avec du coton, afin d'éviter toute infiltration de germes dans l'alvéole.
- utiliser une colle biologique.



Fig14. Colle biologique.

- injection de la colle biologique.



Fig15. Mise en place de la colle biologique.

Manifestations buccales des hémopathies et leurs prise en charge

Résumé :

La cavité buccale, micro-système de l'organisme peut être à l'origine de grandes perturbations sur l'organisme macro-système. En effet, un grand nombre d'affections de la muqueuse buccale ou des dents peuvent avoir des conséquences sur l'état de santé générale du atteint. Inversement, de nombreuses maladies générales comme les hémopathies peuvent présenter des manifestations oro-faciales parfois prodromiques avant le diagnostic de la maladie.

Le rôle du chirurgien dentiste est donc ici capital puisqu'il peut contribuer au diagnostic précoce, et améliorer ainsi le pronostic de la maladie.

L'objectif de notre travail était de :

- Savoir reconnaître des manifestations buccales des hémopathies.
- De les prendre en charge.
- De mener sans risques, une remise en état de la cavité buccale chez ces patients.

Abstract :

The oral cavity, micro system of the organism can cause great disturbances on the organism, macro system. Indeed, a considerable number of the oral mucosa or teeth disorders may have consequences on the general state of health of the patient. Inversely, many general diseases such as homeopathies may present oro-facial manifestations and sometimes prodromal ones before the diagnosis of the disease.

The role of the dental surgeon is crucial since he can contribute to early diagnosis and thus improve the prognosis of the disease.

The objective of our work was to:

- Recognize the oral manifestations of homeopathies;
- Treat them;
- Carry out without any risk a restoration of the oral cavity found in these patients.