

Année : 2011

Thèse n° 7

**MANIFESTATIONS BUCCALES DES HEMOPATHIES :
DIAGNOSTIC PRECOCE**

THESE POUR LE DIPLOME D'ETAT DE
DOCTEUR EN CHIRURGIE DENTAIRE

Présentée
et soutenue publiquement par :

Monsieur Mohamed ALI

Né le 10 octobre 1984

Le 2011, devant le jury ci-dessous :

Président : Monsieur le Doyen Olivier LABOUX

Assesseur : Monsieur le Professeur Assem SOUEIDAN

Directeur : Monsieur le Docteur Saïd KIMAKHE

Co-directeur : Monsieur le Docteur Sylvain LEBORGNE

Assesseur : Madame le Docteur Sophie BERTHOU-STRUBE

Table des matières

INTRODUCTION	5
CHAPITRE 1 : RAPPELS ET GENERALITES.....	6
I. Le sang.....	6
1. Composition.....	6
2. Les éléments figurés du sang :.....	6
21. Les globules rouges :.....	6
22. Les globules blancs :.....	7
23. Les plaquettes :	7
3. Méthodes d'investigations biologiques : L'Hémogramme	7
31. Analyse quantitative :.....	8
32. Etude morphologique des éléments figurés du sang	8
II. Les hémopathies	9
1. Définition.....	9
2. Classification	10
21. Les troubles de l'hémostase	10
22. Les syndromes anémiques	10
23. Les désordres leucocytaires non prolifératifs.....	10
24. Les syndromes prolifératifs.....	11
CHAPITRE 2 : HEMOPATHIE ET MANIFESTATIONS BUCCALES	12
I. Syndromes hémorragiques :	12
1. Troubles de l'hémostase primaire	12
11. Les désordres plaquettaires :.....	12
12. Troubles de l'hémostase liés à une anomalie vasculaire	16
2. Les anomalies du système de coagulation :	17
21. Les coagulopathies acquises :	17
22. Les coagulopathies héréditaires :	18
23. Manifestations buccales des coagulopathies :	19
II. Syndromes anémiques :	21
1. Classification des anémies :.....	21
13. Classification étiopathogénique et principales formes cliniques des anémies :	21
14. Anémies par perte de globules rouges : post-hémorragique	24

2.	Manifestations buccales des anémies :	25
21.	Manifestations buccales des anémies par défaut de production des globules rouges :.....	25
22.	Manifestations buccales des anémies par excès de destruction de GR	28
III. Les désordres leucocytaires non prolifératifs :		31
1.	Neutropénie et agranulocytose :.....	31
12.	Physiopathologie :.....	32
13.	Classification des neutropénies	32
2.	Manifestations buccales des désordres leucocytaires non prolifératifs :.....	35
IV. Les syndromes prolifératifs :		37
1.	Les leucémies :	37
11.	Les leucémies aiguës :.....	37
12.	Les leucémies chroniques	37
13.	Manifestations buccales des leucémies	38
2.	Les histiocytoses X ou histiocytoses de Langerhans :	40
21.	Le granulome éosinophile :	40
22.	Le syndrome de Hand-Schuller-Christian :.....	40
23.	La maladie de Letterer-Siwe :	41
3.	La polyglobulie primitive ou maladie de Vasquez :	41
4.	L'amyloïdose buccale :.....	42
5.	Macroglobulinémie de Waldenstrom :.....	43
6.	Les lymphomes :.....	44
61.	Maladie de Hodgkin :.....	44
62.	Les lymphomes non Hodgkiniens :.....	45
63.	Le Lymphome de Burkitt	47
7.	Les plasmocytomes :.....	48
71.	Myélome multiple ou maladie de Kahler :.....	48
72.	Plasmocytome solitaire :	48
73.	Plasmocytome extra-médullaire :	49
8.	La mononucléose infectieuse :	49
CHAPITRE 3 : DIAGNOSTIC PRECOCE DES HEMOPATHIES EN ODONTOLOGIE.....		51
I. Introduction.....		51
II. Démarche diagnostique spécifique		51
1.	L'anamnèse :	52
2.	L'examen clinique :.....	52
21.	Examen physique et exobuccal:	52
22.	Examen endobuccal :	52
3.	Examens complémentaires	52

III. Des manifestations buccales au diagnostic : 53

- 1. Les manifestations muqueuses53
 - 11. Les manifestations érythémateuses :54
 - 12. Les ulcérations :63
 - 13. Autres manifestations :67
- 2. Les manifestations gingivales68
 - 21. Les gingivorragies68
 - 22. Inflammation et hyperplasie gingivale :71
- 3. Les manifestations dentaires74
 - 31. Les dyschromies dentaires74
 - 32. Hypoplasie et hypominéralisation de l'émail77
 - 33. Nécroses pulpaire79
- 4. Autre tissu : le tissu nerveux : paralysie faciale, paresthésie mentonnière**Erreur ! Signet non défini.**

CONCLUSION 83

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES 84

INTRODUCTION

Le chirurgien dentiste est un professionnel de la santé dont le champ d'action couvre l'ensemble de la sphère Oro-Faciale. Celle-ci peut être le siège d'un certain nombre d'affection pouvant avoir des conséquences sur l'état de santé générale. Inversement des pathologies générales notamment les hémopathies peuvent présenter des manifestations au niveau de la cavité buccale. Par conséquent, celle-ci doit être examinée de façon méthodique en toute circonstance.

Dans ce travail, on cherchera à mettre en avant l'importance du chirurgien dentiste dans la chaîne du dépistage précoce des hémopathies.

Pour cela, après un bref rappel sur le tissu sanguin, nous nous intéresserons aux hémopathies et leurs manifestations au sein de la bouche. Et enfin nous verrons à l'aide d'arbres décisionnels, comment, à partir des manifestations buccales des hémopathies, nous pourrions nous orienter vers des hypothèses diagnostiques.

Chapitre 1 : RAPPELS ET GENERALITES

I. 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.

1. Composition

Le sang est composé de cellules en suspension dans un liquide complexe : le plasma. Celui-ci est composé de 90 % d'eau et de 10 % de protéines, de sels, d'hormones et de substances lipoprotéiques.

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.

2. Les éléments figurés du sang

2.1. Les globules rouges

Les hématies, sont au nombre de 4 à 5,5 millions / mm^3 ($\text{mm}^3 = 1$ millionième de litre). Elles ne contiennent quasiment que de l'hémoglobine qui permet de fixer les gaz (oxygène et gaz carbonique), et dont la valeur normale est comprise entre 12 à 16 g/dl (dl = 0,1 litre).

Le taux d'hémoglobine permet de parler d'anémie en cas de déficit. L'hématocrite (35 à 45 % environ), est le pourcentage de volume occupé par les globules rouges dans le sang. (12)

22. Les globules blancs

Les leucocytes, représentent 0,2% des cellules figurées soit à l'état normale 5000 à 8000 cellules/ mm³.

Selon la forme du noyau, on distingue deux grandes catégories :

- Les polynucléaires ou granulocytes :
 - les neutrophiles (rôle dans la défense antimicrobiennes et la phagocytose) ;
 - les éosinophiles combattent les parasites et sont à l'origine de la réaction allergique ;
 - les basophiles (rôle dans les phénomènes d'anaphylaxie);
- Les mononucléaires :
 - les lymphocytes dont le nombre est de 1500 à 3000/mm³ de sang, leur rôle parait particulièrement important dans les phénomènes immunitaires, dans les réactions d'hypersensibilité retardées et le rejet des greffons.
 - les monocytes dont le nombre est de 300 à 500/mm³ de sang (rôle dans la phagocytose des débris divers).

23. Les plaquettes

Les plaquettes ou thrombocytes sont les plus petites cellules sanguines, cellules anucléées mesurant 2 à 4 micromètres, de formes variables.

Elles sont de 200000 à 300000/mm³ de sang (rôle essentiel dans l'hémostase et la coagulation).

3. Méthodes d'investigations biologiques : L'Hémogramme

L'hémogramme ou examen des éléments figurés du sang compte deux types d'analyses :

- l'analyse quantitative
- l'analyse qualitative (exploration morphologique). (26, 79, 80)

31. Analyse quantitative

311. Mesures quantitatives sur les GR et leur contenu

La quantité de GR présent dans un échantillon de sang peut être appréciée grâce à différentes mesures, elles sont toutes variables en fonction du sexe et de l'âge : (31)

Nombre de GR (exprimé en GR/mm ³)	Varie entre 4 et 6,2 10 ⁶ /mm ³ .	
Hématocrite	Pourcentage de volume occupé par les GR dans 1mm ³ de sang. (35 à 54%).	
Taux d'hémoglobine (Hb)	Valeur comprise entre 12 et 18g pour 100 ml	
Volume et contenu des GR (constantes dites de Wintrobe) :	VGM (= volume globulaire moyen)	_____
	CCMH (= concentration corpusculaire moyenne en hémoglobine)	—
	TCMH (= teneur corpusculaire moyenne en hémoglobine)	_____

Tableau 1 : mesures quantitatives des GR

312. Etude quantitative des GB

Elle est généralement effectuée sur le même prélèvement que le GR et le même appareil. Les valeurs normales sont de 4000 à 10000/mm³ chez l'adulte

313. Etude quantitative des plaquettes

Les compteurs électroniques les plus perfectionnés assurent simultanément sur le même prélèvement le décompte des GR, des GB et des plaquettes. L'intervalle de variation est très large de 150000 à 500000/mm³.

32. Etude morphologique des éléments figurés du sang

Elle est réalisée en étalant une fine goutte de sang sur une lame de verre et en l'examinant au microscope après coloration. (18)

3211. Etude des hématies sur le frottis

Tous les GR ont approximativement la même forme, même coloration et le même diamètre. Toutes modifications de forme ou de taille traduisent un état pathologique :

- tailles inégales (anisocytose)
- formes variables (poikilocytose)

3212. Etude morphologique de GB : La formule sanguine

L'examen du frottis de sang permet de reconnaître les variétés de leucocytes et d'en établir les proportions relatives : c'est la formule sanguine.

3213. Etude qualitative des plaquettes sur frottis

L'examen des plaquettes sur le frottis permet de contrôler les résultats de la numération, d'estimer la taille des plaquettes et de vérifier si les plaquettes sont, comme cela est normal en petit amas de 2 à 5 ou plus.

II. Les hémopathies

1. Définition

« Hémopathie » est un terme générique qui regroupe toutes les affections caractérisées par une atteinte du 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 du 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. (67)

2. Classification

Les hémopathies peuvent être groupées en quatre grands syndromes. (15)

21. Les troubles de l'hémostase

Ils peuvent être classés en :

- Trouble de l'hémostase primaire :
 - Troubles liés aux désordres plaquettaires.
 - Troubles liés à une anomalie vasculaire.
- Troubles de la coagulation :
 - L'hémophilie
 - Maladie de Willebrand

22. Les syndromes anémiques

Ils peuvent être classés sur le plan étiopathogénique en :

- Anémie par défaut de production de globules rouges,
- Anémie par excès de destruction de globules rouges,
- Anémie par pertes de globules rouges.

23. Les désordres leucocytaires non prolifératifs

Ils peuvent être classés en deux catégories :

- Les désordres quantitatifs :
 - Leucopénie, les plus fréquentes sont les neutropénies, les agranulocytoses, les neutropénies cycliques.
 - Leucocytoses (augmentation du nombre).
- Les désordres qualitatifs : les anomalies fonctionnelles.

24. Les syndromes prolifératifs

Tous les éléments hématopoiétiques peuvent proliférer et constituer des affections tumorales au cours desquelles des lésions spécifiques pourront intéresser la cavité buccale, les syndromes les plus fréquents sont :

- Les leucémies,
- Les histiocytoses langerhansiennes ou histiocytose X,
- Polyglobulie primitive ou maladie de Vaquez,
- L'amyloïdose buccale,
- Macroglobulinémie de Waldenstrom,
- Les lymphomes,
- Les plasmocytomes,
- Mononucléose infectieuse.

Chapitre 2 : HEMOPATHIE ET MANIFESTATIONS BUCCALES

I. Syndromes hémorragiques

1. Troubles de l'hémostase primaire

11. Les désordres plaquettaires

111. Les thrombopénies

La thrombopénie correspond à l'abaissement du nombre de plaquettes au dessous de $150\ 000 / \text{mm}^3$. Toutefois il n'existe pas de parallélisme absolu entre l'importance du syndrome hémorragique et l'intensité de la thrombopénie. (23)

Une thrombopénie peut être due à trois mécanismes : (12)

- **Origine centrale** : (médullaire) le trouble se situe au niveau de la production dans la moelle osseuse. Celle-ci est limitée soit à cause d'un déficit en mégacaryocytes (aplasie) soit parce qu'une autre lignée est dans une phase maligne de prolifération (leucémies, métastases cancéreuses).
- **Hyper destruction** : Les plaquettes produites normalement sont détruites dans la circulation, ainsi leur durée de vie est très courte, parfois même inférieur à 24heures. Cette anomalie s'accompagne d'une augmentation des mégacaryocytes (mégacaryocytose).
- **Séquestration des plaquettes** : Dans ce cas la moelle est riche en mégacaryocytes, la durée de vie est peu diminuée ou normale, et les comptages externes montrent que des plaquettes marquées au préalable sont emprisonnées dans la rate qui devient hypertrophiée (splénomégalie)

1111. Classification

Les thrombopénies peuvent être classées en deux catégories les thrombopénies acquises et les thrombopénies constitutionnelles. Ces dernières sont très rares, évoquées chez le petit enfant si elles sont symptomatiques, parfois elles ne sont découvertes que fortuitement à l'âge adulte. (23)

11111. Thrombopénies acquises

- Thrombopénies immunologiques :
 - **Purpura thrombopénique idiopathique** : est une maladie auto-immune responsable de la destruction des plaquettes au niveau de la rate et / ou du foie
 - **Les thrombopénies associées aux maladies auto-immunes** : elles peuvent survenir dans le cadre d'un lupus érythémateux ou associée à une anémie hémolytique auto-immune (syndrome d'EVANS). (22, 23, 39)
 - **Thrombopénie transfusionnelle immunologique** : elle survient 5 à 7 jours après une transfusion de sang contenant du matériel plaquettaire.
- 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 hypersplénique

- Thrombopénie acquise centrale : aplasie médullaire, myélodysplasie, leucémie ou déficit en facteurs érythropoïétiques (folate, vit B₁₂, fer)
- Thrombopénie par activation ou consommation des plaquettes : CIVD (Coagulation Intra Vasculaire Disséminée), purpura thrombotique thrombocytopénique, syndrome hémolytique et urémique ou l'hypertension artérielle maligne
- Thrombopénie et grossesse
- Thrombopénie cyclique.

11112. Thrombopénies constitutionnelles

- Thrombopénie congénitale avec mégacaryocytose et malformations multiples
- Thrombopénies autosomales
- Thrombopénies liées au sexe (12)

112. Les thrombopathies

Les thrombopathies sont des anomalies fonctionnelles des plaquettes qui affectent une ou plusieurs étapes de la formation du clou plaquettaire, malgré un nombre normal de plaquettes. On distingue les thrombopathies constitutionnelles des thrombopathies acquises.(9)

1121. Les thrombopathies constitutionnelles

Elles sont fréquentes et peuvent être responsable de syndromes hémorragiques sévères :

- Anomalie d'adhésion : Syndrome de Bernard-Soulier, caractérisé par des hémorragies intracutanées, muqueuses et parfois viscérales qui commencent très tôt (pendant les premiers mois de la vie)
- Anomalie de l'agrégation :
 - Thrombasthénie de Glanzmann, les hémorragies sont cutanées, muqueuses et viscérales. Leur gravité ainsi que leur fréquence tendent à diminuer avec l'âge
 - Déficit isolé en facteur plaquettaire 3 (FP3)
- Anomalie des granules :
 - Maladie de pool vide (déficit en granules denses)
 - Thrombopathies en rapport avec un défaut de stockage des granules denses :
 - Syndrome d'Hermansky-Pudlak
 - Syndrome de Wiskott-Aldrich
 - Syndrome de Chediak-Higashi. (9)

1122. Les thrombopathies acquises

Ces thrombopathies sont la conséquence d'une pathologie ou d'un traitement :

- Thrombopathies des leucémies aiguës, aplasie médullaire ou dysmyélopoïèse ;
- Thrombopathies des hémopathies lymphoïdes chroniques ;
- Thrombopathies des syndromes myéloprolifératifs ;
- Thrombopathies des cirrhoses hépatiques due à diminution de production des facteurs de la coagulation ;
- Thrombopathies des insuffisances rénales (défaut d'interaction entre les plaquettes et les vaisseaux) ;
- Thrombopathies médicamenteuses (effet secondaire de certains médicaments comme les anti-inflammatoires non stéroïdiens ou encore des antibiotiques du groupe des pénicillines). (9)

113. Manifestations buccales des thrombopénies et thrombopathies

Elles se manifestent par

- Des pétéchies nombreuses, multifocales qui ne blanchissent pas lors de pression et siégeant essentiellement au niveau du palais ;
- Des purpuras qui correspondent à une hémorragie cutanéomuqueuse spontanée;
- Des ecchymoses qui correspondent à de plus larges collections de sang sous cutané (peuvent être douloureuses et palpables);



Fig 1 : ecchymose jugale thrombopénique (d'après N. Otmani <http://www.santetropicale.com/santemag/maroc/mop7.htm>).

- Des gingivorragies spontanées ou provoquées ;
- Des bulles sanglantes au niveau de la cavité buccale. (37, 47, 75)

12. Troubles de l'hémostase liés à une anomalie vasculaire

- Maladie de RENDU-OSLER ou angiomatose hémorragique familiale : C'est une affection héréditaire transmise sur le mode autosomique dominant, caractérisée par des hémorragies des muqueuses qui en sont souvent la première, voire la seule traduction clinique. Leur répétition attire l'attention et fait rechercher des télangiectasies cutanées. Elles se présentent comme un angiome stellaire centré sur un point rouge vif de la taille d'une grosse tête d'épingle, d'où irradie un réseau vasculaire. La taille habituelle des éléments est de 1 à 2mm, leur siège est le plus souvent sur le bord cutanéomuqueux des lèvres, mais peut se rencontrer sur la face dorsale de la langue, la face interne des joues, les gencives, la muqueuse vélo palatine, la paroi pharyngée et la muqueuse nasale (72, 76)
- Purpuras rhumatoïde ou syndrome de Schoenlein-Henoch : dans deux cas sur trois, une infection respiratoire ou ORL préalable est retrouvée, l'origine bactérienne y est incriminée. Dans la genèse des lésions vasculaires, on incrimine essentiellement le dépôt dans la paroi vasculaire de complexes immuns circulants ou formés in situ. Lors de l'immunofluorescence cutanée directe, on retrouve très souvent des dépôts d'IgA, et ceci constitue un argument diagnostique prépondérant. La recherche de foyer infectieux dentaire est de règle. Leur éradication a quelquefois entraîné la guérison. (72)
- Hémorragie par fragilité capillaire isolé, on en distingue deux formes :
 - Constitutionnelles : la fragilité capillaire touche essentiellement la femme et se manifeste surtout au moment des menstruations.
 - Acquises : elles sont une manifestation du scorbut associant des pétéchies de la muqueuse buccale à une gingivite hypertrophique hémorragique. La vitamine C assurant la guérison. (76)

2. Les anomalies du système de coagulation

Les troubles de la coagulation sont dues à un déficit d'un ou plusieurs facteurs de coagulation. Ils peuvent être classés en deux catégories :

- les coagulopathies acquises,
- les coagulopathies héréditaires.

21. Les coagulopathies acquises

Elles se caractérisent, d'une part par le fait qu'elles ne soient pas liées au déficit d'un seul facteur et/ou qu'elles présentent des complications d'autres maladies. On peut les classer de la manière suivante, coagulopathies dû à :

- Un déficit en facteur vitamine K dépendant. La vitamine K intervient dans la carboxylation des facteurs II, VII, IX et X au cours de leur synthèse hépatique. En cas d'hypovitaminose K, la diminution du taux de ces facteurs entraîne l'allongement du taux de prothrombine (TP) et du TCA.
- Une coagulation intra-vasculaire disséminée (CIVD) : C'est une diffusion pathologique des processus physiologiques de la coagulation. La CIVD est donc une complication non spécifique de processus pathologiques dont les étiologies sont les infections, les complications obstétricales ou néonatales, les cancers généralisés et les leucémies aiguës.
- Des affections hépatiques. Elles sont à l'origine de coagulopathies complexes résultant :
 - des troubles de la synthèse de protéines dépendantes de la vitamine K ;
 - des troubles de la clairance des facteurs activés de la coagulation pouvant résulter en des phénomènes de coagulation intra-vasculaire disséminée.
 - de la séquestration des plaquettes en rapport avec la splénomégalie en cas d'hypertension portale.
- Des inhibiteurs pathologiques de la coagulation :
 - Inhibiteurs produits par le lupus induisant une diminution de TP et du TCA.
 - Anticorps spécifiques dirigés contre une protéine de la coagulation.

22. Les coagulopathies héréditaires

Les plus fréquentes sont :

- La maladie de Willebrand : La plus fréquentes des anomalies constitutionnelles de l'hémostase, (autosomique dominant) liée à une anomalie, soit quantitative, soit qualitative du facteur VIII. Cliniquement, elle se caractérise par des hémorragies muqueuses (épistaxis, gingivorragies, saignement utérin...) et cutanées (ecchymoses). Les hémorragies amygdaliennes parfois profuses sont plus particulièrement évocatrices. Les manifestations cliniques peuvent être, soit spontanées, soit provoquées par un traumatisme minime. (34)
- L'hémophilie : c'est une maladie hémorragique constitutionnelle à transmission récessive liée au sexe. Il en résulte d'un déficit en facteur anti-hémophilique A (facteur VIII = hémophilie A), ou en facteur anti-hémophilique B (facteur XI = l'hémophilie B). Elles ne se manifestent que chez l'homme. L'expression de la maladie est totalement liée à l'importance du déficit, selon son importance, on distingue :
 - l'hémophilie sévère lorsque le déficit est total (moins de 1% de facteur VIII ou IX) ;
 - l'hémophilie modérée lorsque le taux de facteur VIII ou IX est compris entre 1 et 4 % ;
 - l'hémophilie mineur lorsque le taux de facteur VIII ou IX est compris entre 5 et 30%.

Cliniquement l'hémophilie sévère se manifeste par des hémarthroses, des hématomes, des hémorragies extériorisées des cavités naturelles (hématurie, hémorragies intra-buccales, hémorragies digestives), hémorragies au niveau du système nerveux central, des hémorragies post-traumatiques et des pseudotumeurs hémophiliques qui se constituent primitivement aux dépend des hématomes musculaires mal traités et mal résorbés.

Pour les hémophilies modérées et mineurs, les manifestations hémorragiques sont moins graves que celles observées au cours de l'hémophilie sévère. Les hématomes restent superficiels et font suite à des traumatismes généralement reconnus. (40, 42)

23. Manifestations buccales des coagulopathies

231. Coagulopathies acquises

Elles se manifestent au niveau buccales par :

- des pétéchies (palatines, jugales...);
- des ecchymoses, purpuras ;
- des hémorragies buccales spontanées.

232. Coagulopathies héréditaires

2321. Maladie de Willebrand

Elle se manifeste au niveau buccale par :

- des purpuras ecchymotiques de la muqueuse buccale (fig 2) ;
- des gingivorragies spontanées incessantes ;
- des hémorragies amygdaliennes spontanées ;
- hémorragie lors d'interventions banales. (45, 81)



Fig 2 : purpuras ecchymotiques de la muqueuse buccale chez un patient présentant une thrombocytopénie idiopathique (d'après G. Laskaris, 2006, p74).

2322. Les hémophilies

Les deux types d'hémophilies ont la même symptomatologie, mais l'hémophilie A est souvent plus sévère que l'hémophilie B.

Les premières hémorragies s'observent au cours des premières années de vie. Elles sont toujours provoquées par des traumatismes très minimes. Au niveau buccal, l'hémophilie se manifeste par :

- des hémorragies buccales : elles peuvent être accidentelles chez l'enfant lors de morsure banale, de chute ou déchirure du frein lingual. Elles sont particulièrement graves par leurs durées et leurs répétitions.
- des hémorragies dentaires : elles sont extrêmement fréquentes, inéluctables même, elles débutent souvent par la chute spontanée de dents temporaires, quelquefois révélatrice de la tare hémophilique. L'hémorragie peut précéder de longtemps la chute de la dent ou son avulsion et paraître au premier abord spontanée. En fait, la mobilité de la dent suffit à agresser la gencive au niveau le plus souvent d'une racine très résorbé ou au bord cervical d'une carie.
- des hématomes oropharyngés : ils sont particulièrement graves par le risque d'asphyxie qu'ils entraînent. Ils siègent dans le plancher buccal ou à la base de la langue, à la suite d'avulsions (traumatisantes), mais encore au niveau de la joue après des anesthésies régionales à l'épine de Spix ou à la paroi pharyngée à l'intubation au cours d'une anesthésie générale. (42)

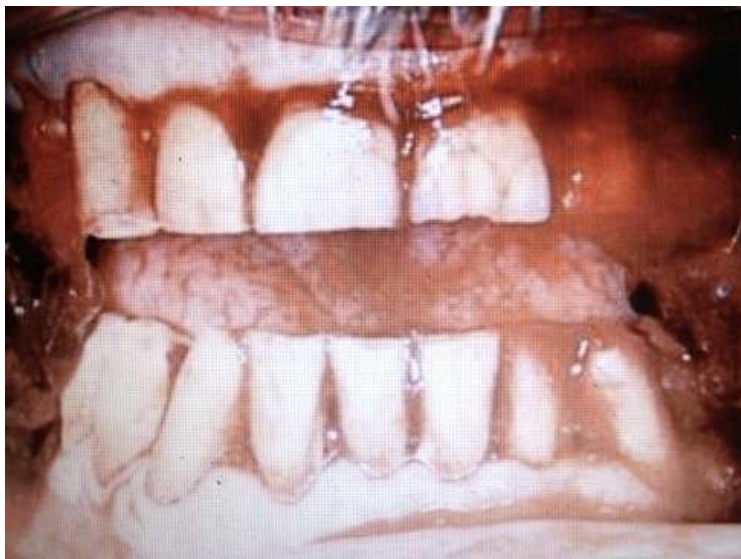


Fig 3: hémorragie buccale de cause chirurgicale chez un patient présentant une pathologie héréditaire de coagulation (d'après D. Perrin, 2008, p103)

II. Syndromes anémiques

Elles sont caractérisées par une diminution d'au moins 10% du taux d'hémoglobine (13g/ml pour l'homme et 12g/ml pour la femme) presque toujours associée à la diminution du nombre de globules rouges et /ou de l'hématocrite (rapport du volume des globules rouges sur un volume de sang). (38, 79)

1. Classification des anémies

13. Classification étiopathogénique et principales formes cliniques des anémies :

- Anémies par défaut de production des GR : Ce défaut de production peut être dû à deux types de mécanismes, l'absence ou la diminution des érythrocytes, ou une anomalie qualitative de la lignée érythroblastique. (38)
 - Anémies sidéropéniques ou ferritiques. Elles font parties des anémies hypochromes microcytaires. L'anémie par déficience en fer est d'installation très progressive et est peu symptomatique. Dans les cas sévères, on trouve une asthénie, une pâleur de la peau et des muqueuses et des cheveux et des ongles cassants. (10, 62)
 - Les anémies macrocytaires ou Anémie de Biermer. Elles sont l'expression la plus typique mais aussi la plus tardive d'une carence en vit B₁₂ et/ou en folates ou encore d'une anomalie congénitale du métabolisme des vit B₁₂ et des folates. (38, 66)
 - Anémie par aplasie médullaire : c'est un désordre hématologique caractérisé par une pancytopénie et une destruction des cellules médullaires. C'est une anémie normochrome, normocytaire arégénérative. (46)
- Anémies par excès de destruction des globules rouges : les anémies hémolytiques. Ce sont des anémies caractérisées par un raccourcissement de la durée de vie des hématies et une activité érythroblastique importante. L'hyperméridulocytose en témoigne. Elles peuvent être constitutionnelles ou extra-corporelles.

➤ Hémolyse corpusculaire constitutionnelle. On les classe selon l'origine des facteurs en causes. Ils sont soit liés au GR lui-même, soit à sa membrane ou encore à son contenant (hémoglobine-enzyme) responsable de sa fragilité :

- Les hémoglobinopathies :

- ❖ Les thalassémies : sont dues à la synthèse anormale d'une des chaînes composant l'hémoglobine, les globules rouges portant cette chaîne anormale ou un excès de chaînes homologues sont détruits par la rate, aboutissant à une anémie microcytaire, hypochrome, modérément régénérative. (15, 46, 58)
- ❖ La drépanocytose : 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 O_2 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. (7,58)
- ❖ Anémie de Fanconi : c'est une maladie constitutionnelle, de transmission autosomique récessive. Elle est responsable d'une pancytopénie, 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. (22, 35, 56, 75)
- ❖ Anomalies enzymatiques : Les enzymopathies touchent le métabolisme du globule rouge par des déficits enzymatiques quantitatif ou qualitatif intéressant la voie principale de la glycolyse. (58)

- Anomalies de membrane :
 - ❖ Sphérocytose héréditaire : Maladie héréditaire transmise suivant le mode dominant par un chromosome autosomal. C'est le principal représentant des atteintes de membranes des GR. Le diagnostic repose sur l'aspect des hématies sur lame et l'étude de leurs résistances dans un milieu hypotonique. Il existe trois formes de maladie.
 - ❖ Elliptocytose héréditaire : Cette affection transmise selon le mode autosomique dominant, se caractérise par la présence de GR plus ou moins elliptiques. (26, 18)
 - ❖ Les porphyries : Les porphyries héréditaires sont des maladies liées chacune au déficit d'une des enzymes intervenant dans la biosynthèse de l'hème. (55)
- Hémolyse extra-corporelle :
 - Hémolyse immunologique : (12)
 - ❖ Auto-immune : Hémolyse liée à la présence sur les hématies d'auto-anticorps, fabriqués par le sujet et dirigés contre ses propres antigènes érythrocytaires.
 - ❖ Immuno-allergique : L'anémie hémolytique immuno-allergique est une destruction des hématies par un anticorps circulant, actif en présence de certains médicaments (antibiotiques), notamment les pénicillines, la rifampicine, les sulfamides, l'isoniazide et l'ellipticine.
 - Hémolyse toxique : certaines anémies sont provoquées par des poisons hémolytiques : toxique à usage industriel ou domestique (chlorate, aniline, nitrobenzène, naphthalène, plomb, etc...), médicaments (phénacétine, sulfamides), venins de serpents ou encore par des champignons vénéreux. (5)

- Hémolyse infectieuse : certains agents infectieux ont une action hémolysante. Ces agents peuvent être d'origine bactérienne. Les bactéries en cause sont les staphylocoques, les streptocoques hémolytiques ou d'origine parasitaire par exemple les parasites responsables du paludisme. (5)
- Hémolyse mécanique : les hémolyses mécaniques ou par fragmentation surviennent, soit à la suite de l'éclatement des hématies dans le torrent circulatoire. Ces agressions physiques vont déclencher également une déformation de la membrane érythrocytaire, puis sa rupture, expliquant ainsi la présence d'hématies de morphologie altérée : les schizocytes. (5)

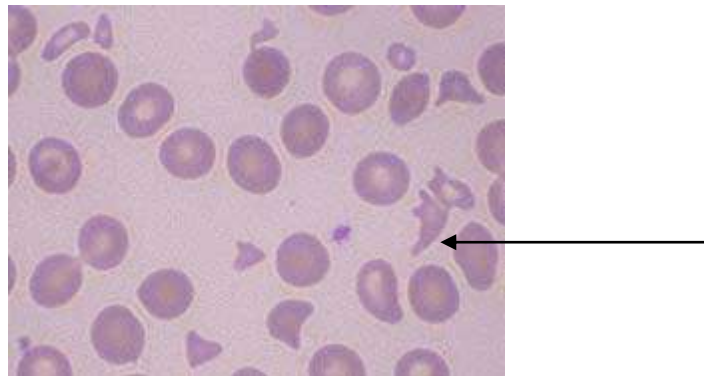


Fig 4 : schizocytes

14. Anémies par perte de globules rouges : post-hémorragique

Ces anémies sont en corrélation avec des hémorragies aiguës, de diagnostic évident quand elles sont extériorisées (traumatisme, saignement d'un ulcère gastrique ou de varices œsophagiennes, syndrome hémorragique) mais parfois beaucoup plus sournoise lorsque celles-ci ne le sont pas (rupture vasculaire lors d'une grossesse extra-utérine). (38, 58)

2. Manifestations buccales 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, 76)

21. Manifestations buccales des anémies par défaut de production des globules rouges

211. 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 aphtoïdes 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, vernissée 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 douleurs sont vives même sans inflammation. Le malade se plaint de sensation de brûlures dans la région de la pointe de la langue.
- chéilite angulaire et fissuration commissurale se prolongeant par des fines rhagades cutanées ;
- 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 Plumar Vincent. L'atrophie de la muqueuse pharyngienne et œsophagienne représente, un facteur favorisant la transformation maligne de la maladie. (22, 43, 45, 75, 76)



Fig 5 : rougeur et atrophie des papilles linguales, associées à une chéilite angulaire (d'après G. Laskaris, 2006, p73).

212. 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, 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. (22, 45, 66, 75)

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 ;
- épaissement 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. (22, 45, 66, 75)

22. Manifestations buccales des anémies par excès de destruction de GR

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

221. 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. (58)

222. 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. (52)

223. Les thalassémies

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. (45, 58, 67)

224. La drépanocytose

Au niveau buccal, la drépanocytose présente des manifestations :

- muqueuses, on observe une pâleur 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, la douleur de la mandibule 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 durer jusqu'à 18 mois. (7, 35)

225. Anémie de Fanconi

Cette maladie se caractérise par des anomalies osseuses en particulier craniofaciales 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. (14, 47, 75, 76)



Fig 6 : alvéolyse diffuse observée sur le cliché panoramique d'un patient atteint de la maladie de Fanconi (d'après H. Szpirglas, 1999, p 178)

226. 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 d'ulcérations au niveau de la muqueuse buccale. (55).

III. Les désordres leucocytaires non prolifératifs

1. Neutropénie et agranulocytose

Les neutropénies sont définies par un nombre de polynucléaires neutrophiles inférieure à $1,8.10^9/l$ chez l'adulte, et l'agranulocytose par l'absence total de polynucléaires neutrophiles, en réalité, on regroupe sous le terme d'agranulocytose des neutropénies sévère avec un nombre de polynucléaires neutrophiles inférieur à $0,3.10^3/l$. la conséquence clinique première de l'agranulocytose est le risque d'infection bactérienne qui est fonction de l'importance de la neutropénie. On parle de neutropénie lorsque le nombre de PN est $<500PN/mm^3$ et de neutropénie modérée lorsque le nombre de PN est compris entre 500 et $1000 PN/mm^3$. (12, 68)

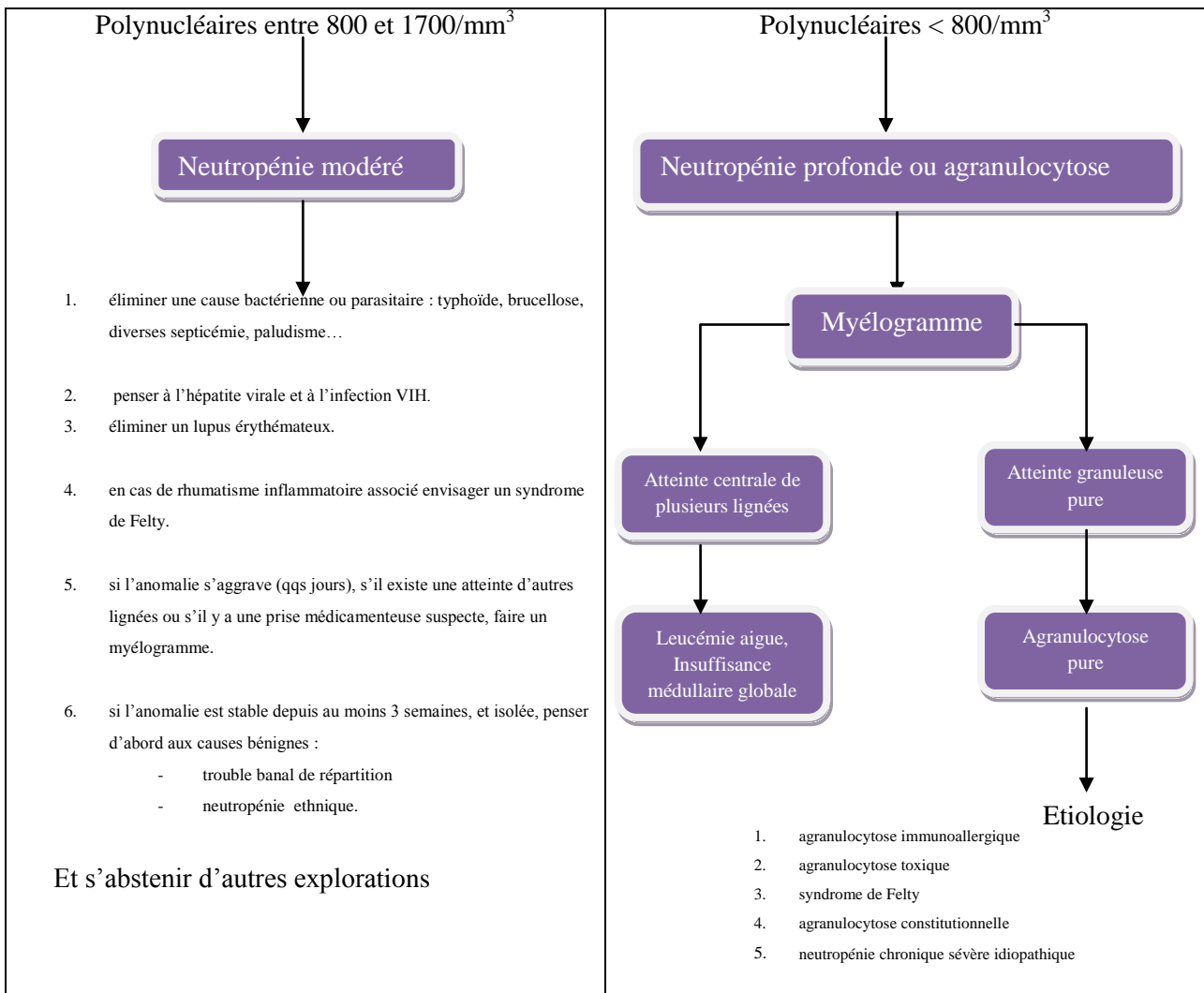


Tableau 2 : diagnostic d'une neutropénie et d'une agranulocytose (d'après Bernard et Coll 1996) p 172

12. Physiopathologie

Les neutropénies peuvent être dues à deux mécanismes : l'insuffisance de production (désordre central) et la disparition des cellules circulantes (destruction trop importante ou marginations périphérique). (12)

13. Classification des neutropénies

Elles peuvent être classées en :

- neutropénies acquises ;
- neutropénies constitutionnelles liées à une pathologie génétique complexe ;
- neutropénies constitutionnelles primitives. (25)

131. Les neutropénies acquises

Elles sont diagnostiquées lors de l'interrogatoire, l'examen clinique et éventuellement des examens paracliniques accessibles aisément. On distingue :

- Les neutropénies médicamenteuses : appelée aussi l'agranulocytose aigue acquise. Deux mécanismes principaux sont en causes :
 - immunologique : c'est le plus fréquent, il n'est pas dose dépendant et entraîne une disparition rapide des PN.
 - toxique : il est dose dépendant, la neutropénie apparaît progressivement après l'instauration du traitement et augmente au fur et à mesure de celui-ci.

Les médicaments responsables d'agranulocytoses purs toxiques immunologiques sont notamment le pyramidon (analgésique), les phénothiazines (neuroleptiques), certains sulfamides (antibiotiques à large spectre), la phényl indanedione (AVK) et les antithyroïdiens. (12, 25)

- Les neutropénies non médicamenteuses, en cause : les effets cytotoxiques des radiations ionisantes et du benzène.

- Neutropénies et infections : de nombreuses infections peuvent se compliquer d'une neutropénie (tableau 1.2.1.3), selon un mécanisme central et/ou périphérique. (25)

Virus	VIH Parvovirus Varicelle/Zona Rougeole, Rubéole, Oreillons Influanzae Dengue Poliomyélite, Entérovirus Fièvre jaune EBV CMV
Parasites	Leishmaniose Paludisme
Bactéries	Typhoïde Brucellose Septicémie à Gram négatif Mycobactéries
Mycoses	Histoplasmosse

Tableau 3 : principales infections associant une neutropénies. (D'après J. Donadieu, EMC, 1999)

- Neutropénie et hémopathie acquises : certaines hémopathies acquises comme les leucémies aiguës et les myélodysplasies, peuvent se compliquer d'une neutropénie. (25)
- Endocrinopathies : l'hypothyroïdie, l'insuffisance surrénalienne et le panhypopituitarisme (insuffisance de l'ensemble des glandes périphériques sous le contrôle de l'hypophyse) peuvent se compliquer d'une neutropénie.
- Carences nutritionnelles : une neutropénie peut survenir suite à une carence vitaminique en vit B₁₂ ou en folate.

- Neutropénie auto-immune, celles-ci peuvent être :
 - primitive : plus connue sous le nom de neutropénie chronique bénigne ;
 - secondaire : les étiologies sont nombreuses et concernent en priorité les déficits immunitaires. La neutropénie est en générale au deuxième plan de la symptomatologie, comme dans le cadre d'un Lupus érythémateux aigue disséminé. (12)

132. Neutropénies associées à une maladie génétique complexe : (25,46)

- Neutropénie et déficit immunitaire : l'atteinte de la lignée leucocytaire lors d'un déficit immunitaire est fréquente, on peut constater une neutropénie dans les déficits immunitaires cellulaires, hormonaux, lors de la maladie de Chediak-Higashi, de la maladie de Griscelli, d'une lymphohistiocytose familiale et lors du syndrome cartilage-hair hypoplasia.
- Neutropénies et hémopathies constitutionnelles : on peut constater une neutropénie au cours des anémies hémolytiques constitutionnelles ou au cours de la maladie de Fanconi.
- Neutropénie et désordres métaboliques : plusieurs maladies métaboliques peuvent engendrer une neutropénie comme les mitochondriopathies.
- Les syndromes malformatifs : la neutropénie est présente dans le tableau clinique de certains syndromes malformatifs tels que la maladie de Barth et le syndrome de Cohen.

133. Neutropénie constitutionnelle primitive :

- Neutropénie constitutionnelle intermittentes :
 - Neutropénie cyclique : La neutropénie cyclique est une affection soit héréditaire, transmise sur le mode autosomique dominant, observée dès l'enfance, soit plus rarement idiopathique et d'apparition tardive. Elles se caractérisent par une diminution des polynucléaires neutrophiles apparaissant de manière périodique classiquement tous les 21 jours et durant entre 3 à 6 jours. Cliniquement, la neutropénie cyclique peut être révélée par : une altération de l'état général avec fièvre, anorexie, des adénopathies cervicales, une dysphagie, des arthralgies, des infections cutanées, des ulcérations. Sur le plan biologique, l'examen hématologique est la clé du diagnostic. Il consiste en des numérations répétées des polynucléaires neutrophiles. (25,37, 59)
 - Autres neutropénies intermittentes : entre la neutropénie cyclique et la neutropénie permanente, il existe de nombreux cas intermédiaires de neutropénie intermittente, où le nombre des polynucléaires fluctue sans aucune régularité.

2. Manifestations buccales des désordres leucocytaires non prolifératifs

Elles sont variables en fonction de la sévérité de la neutropénie. Les neutropénies sévères se manifestent principalement par des lésions ulcéro-nécrotiques arrondies, à fond sanieux ou sphacélique, extensive en surface et en profondeur nécrosant éventuellement l'os sous jacent et entraînant des mobilités dentaires. (6, 13, 45)



Fig 7: ulcération linguale chez un patient atteint d'agranulocytose (d'après G. Laskaris, 2006, p179).

Ces ulcérations sont localisées au niveau des lèvres, des gencives en prenant l'aspect d'une gingivite ulcéro-nécrotique, de la face interne des joues, de la langue, des amygdales, du voile du palais et du rhinopharynx. Ces lésions sont très douloureuses et provoquent une dysphagie et une sialorrhée accompagnée d'une haleine fétide. (66, 75)

Exceptionnellement, on peut observer des cellulites d'origine dentaire mal limitées, n'ayant aucun caractère inflammatoire, ne se collectant pas. Cette absence de formation de pus est spécifique des neutropénies sévères. Ces infections ont une évolution rapidement favorable sous antibiotiques, mais la régression complète ne peut être obtenue qu'une fois le déficit en polynucléaires neutrophiles traité. (68)

Dans les cas de neutropénies cycliques, les manifestations buccales sont :

- des ulcérations aphtoïdes uniques ou multiples, arrondies, 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 muqueuse buccale.
- une inflammation gingivale qui peut parfois rapidement évoluer et entraîner une atteinte parodontale avec récession gingivale et perte osseuse étendue. (45)



Fig 8: destruction parodontale grave sur un patient couvant une agranulocytose (d'après G. Laskaris, 2006, p179).

Les neutropénies bénignes se manifestent principalement, par une gingivite avec atteinte parodontale d'évolution rapide.

Enfin les anomalies fonctionnelles des polynucléaires neutrophiles se manifestent au niveau buccal par des gingivites, des parodontites, des ulcérations et éventuellement par une ostéomyélite. (68)

IV. Les syndromes prolifératifs

1. Les leucémies

Les leucémies sont des proliférations malignes des tissus hématopoïétiques. Elles sont dues à des anomalies chromosomiques ou à des irradiations et expositions à certains composés chimiques. Les formes familiales sont rares.

Les leucémies sont classées selon leurs manifestations cliniques, la forme aiguë ou chronique et selon leurs caractéristiques cytologiques en leucémies lymphoïdes ou myéloïdes. Le myélogramme permet de mettre en évidence l'envahissement du tissu médullaire par une grande quantité de leucoblastes.

L'analyse cytologique permet de préciser le type cellulaire : lymphoblastique ou myéloblastique. (43)

11. Les leucémies aiguës

Les leucémies aiguës correspondent à la prolifération exclusive et monoclonale de cellules hématopoïétiques très peu différenciées. Elles entraînent une insuffisance médullaire par inhibition des lignées hématopoïétiques normales préexistantes. Leur évolution spontanée est mortelle à court terme, soit avant tout par insuffisance médullaire, soit par complication du syndrome tumoral. Le diagnostic se pose avec certitude grâce au myélogramme ($\geq 30\%$ de blastes). Une étude cytochimique, cytologique et par immunomarquage s'impose pour différencier la leucémie aiguë lymphoïde et la leucémie aiguë myéloïde. Le pronostic est lié à l'âge, à l'importance du syndrome tumoral, de la leucose et de la réponse au traitement. (15, 33, 58)

12. Les leucémies chroniques

Ce sont les formes les plus courantes chez l'adulte, de causes inconnues, elles sont parfois associées à l'utilisation de certains agents chimiques et aux radiations ionisantes. Il en existe deux types.

121. Les leucémies lymphoïdes chroniques

La leucémie lymphoïde chronique est une hémopathie définie par l'accumulation, dans le sang et la moelle osseuse de petits lymphocytes B d'aspect mature et d'origine monoclonale, qui présentent un phénotype caractéristique. Cliniquement, le patient présente une fatigue prolongée, un amaigrissement, une perte d'appétit, des infections à répétitions, des adénopathies volumineuses, mobiles, indolores et disséminées. On observe également une

hépatomégalie et une splénomégalie. Le diagnostic se pose grâce à l'hémogramme qui indique une hyper lymphocytose, à l'examen immunophénotypique et au myélogramme qui mettent en évidence l'envahissement de la moelle par les lymphocytes. (24, 70)

122. Les leucémies myéloïdes chroniques

C'est la prolifération anormale des lignées sanguines (granulocytes), de la moelle osseuse et aussi de la rate, c'est donc un syndrome myéloprolifératif. La maladie peut survenir à tout âge mais elle affecte principalement le jeune adulte c'est-à-dire entre 20 et 50 ans. Le diagnostic est évoqué devant une fatigue, une altération de l'état général, une pesanteur du flanc gauche et une fièvre. La découverte d'une splénomégalie et parfois d'une hépatomégalie peuvent orienter le diagnostic. Les examens complémentaires permettent de confirmer le diagnostic : (51, 67)

- l'hémogramme montre une hyperleucocytose contenant tous les éléments de la lignée myélogranuleuse.
- la biopsie de la moelle osseuse confirme le diagnostic de syndrome myéloprolifératif.

13. Manifestations buccales des leucémies

Elles dépendent de l'état général du patient :

- avant le traitement, il s'agit essentiellement d'accroissement gingival, d'infections et d'ulcérations des muqueuses.
- dans les formes aiguës précoces, les principales manifestations sont représentées par :
 - un gingivite importante associée à des saignements
 - des lymphadénopathies cervicales ;
 - une hyperplasie des tissus lymphoïde ;
 - une angine érythémateuse simple ou ulcéro-nécrotique ;
 - une infiltration des amygdales palatines ;
 - des gingivorragies et des pétéchies ;
 - des infections récurrentes ; (59 ; 82)

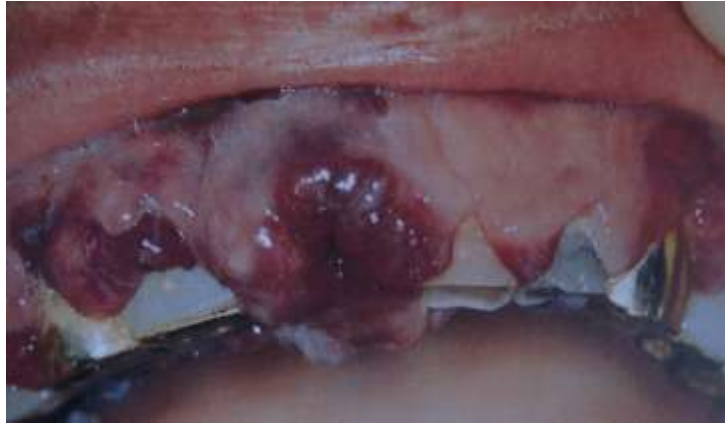


Fig 9 : hypertrophie gingivale sévère chez un patient atteint de leucémie aiguë myéломonocytaire (d'après G. Laskaris, 2006, p235).

- une hyperplasie gingivale ;
 - plus rarement une atteinte des glandes salivaires ainsi qu'une paralysie faciale ou une anesthésie mentonnière ;
 - des douleurs osseuses diffuses et enfin des algies dentaires par infiltration pulpaire de cellules leucémiques.
- sur le plan radiologique, des images claires avec perte de la lamina dura et érosions des crêtes alvéolaires sont observées. (45)

Ces manifestations évoluent avec la maladie. Elles sont aggravées par les traitements qui sont à l'origine d'une atrophie des muqueuses, d'inflammation et de mucite. Les lésions de la barrière épithéliales exposent donc le patient à des infections systémiques qu'il est nécessaire de prévenir par des antibiotiques. L'application de gel anesthésique pour soulager les douleurs ainsi qu'une hygiène buccale associée à des bains de bouche sont fortement recommandés. De plus l'immunodépression associée à la radiothérapie et la chimiothérapie potentialise les processus infectieux, les hémorragies locales et les infections fongiques desquelles peut résulter une fongémie. Cette immunodépression est aussi à l'origine d'infections opportunistes tout particulièrement les infections herpétiques ou de septicémie sévère faisant suite à des simples infections orales. Toutes infections dentaires doivent être traitées précocement et de manière drastique à l'aide d'antibiotiques et/ou drainage si nécessaire. Il sera néanmoins préférable de procéder à un antibiogramme afin de cibler les germes pathogènes en causes. (14, 24, 44, 51, 70)

2. Les histiocytoses X ou histiocytoses de Langerhans

Le granulome éosinophile de l'os, la maladie de Hand-Schuller-Christian et la maladie de Letterer-Siwe ont été regroupées sous le nom d'histiocytoses langerhansiennes. Leur dénomination commune vient du développement des lésions granulomateuses avec prolifération histiocytaire. Les histiocytoses langerhansiennes associent une prolifération de cellules histiocytaires spumeuses d'allure bénignes à une réaction éosinophile. (24, 47, 53, 76)

21. Le granulome éosinophile

Ainsi nommé en raison d'une importante infiltration de polynucléaires éosinophiles au sein de la prolifération histiocytaire. Elle représente la forme localisée et moins sévère de la triade des histiocytoses langerhansiennes. Au niveau du crâne, le granulome éosinophile s'accompagne d'une lacune osseuse de découverte souvent fortuite. Au niveau buccal, les manifestations de cette maladie sont : (53,76)

- une tuméfaction douloureuse de la gencive bordant une lésion à évolution rapide ;
- des mobilités des dents adjacentes aux lésions osseuses avec conservation de la vitalité pulpaire ;
- radiologiquement, on note une ostéolyse unique ou multiple de formes rondes aux contours nets, festonnés et régulièrement sclérosés. L'image en panier au dessus de laquelle la dent semble être suspendue reste l'un des éléments différentiels majeurs.
- chez l'enfant des ulcérations gingivales, œdèmes et douleurs accompagnent les éruptions dentaires ainsi qu'une lyse alvéolaire et une résorption radiculaire.

22. Le syndrome de Hand-Schuller-Christian

Associe chez l'adulte jeune des lacunes osseuses (granulomes éosinophiles), une exophtalmie et un diabète insipide par lésion post-hypophysaire. En plus des manifestations du granulome éosinophile, on observe des lésions gingivales très fréquentes (inflammation, nécrose et récession). (53)

23. La maladie de Letterer-Siwe

Elle est la forme aiguë et disséminée des histiocytoses langerhansiennes. Elle a un très mauvais pronostic et se manifeste dès la première année de vie par : (76)

- ulcérations et ecchymoses ;
- des adénopathies cervicales ;
- une dermatose diffuse ;
- des infections sur lésions osseuses spécifiques (mastoidites) ;
- des lésions osseuses maxillaires avec envahissement gingivale diffus et expulsion des germes dentaires temporaires et des follicules des dents permanentes.

Le diagnostic est établi à l'aide d'une biopsie et d'un bilan radiologique. L'examen anatomopathologique montre une prolifération tumorale dense constituée de cellules histiocytaires. Les cellules tumorales sont pourvues d'un cytoplasme abondant, légèrement éosinophile et d'un noyau volumineux, irrégulier et parfois encoché.

3. La polyglobulie primitive ou maladie de Vasquez

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, bourdonnements d'oreille, 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 (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 saignés sont une urgence thérapeutique.

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 pétéchies ;
- des hématomes.

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. (4, 58, 68, 76)

4. L'amyloïdose buccale

L'amyloïdose ou amylose est une maladie métabolique rare qui se caractérise par des dépôts extracellulaires d'une substance protéique fibrillaire : l'amyloïde. Il existe quatre formes d'amyloïdose selon des critères cliniques, histochimiques et immunologique. Il y a la forme primitive, secondaire, sénile et familiale. Les formes primitives et secondaires peuvent être soit systémiques soit localisées. L'amyloïdose buccale est la forme la plus sévère touchant surtout les hommes après 50ans.

Cliniquement les symptômes les plus fréquents sont un état de fatigue ou de faiblesse, un amaigrissement, des œdèmes, une dyspnée, une raucité de la voie, des saignements, des douleurs, un syndrome du canal carpien, etc.

Sur le plan biologique : le diagnostic ne peut être affirmé que par un examen histopathologique des fragments biopsiés avec des colorants spéciaux (rouge Congo, rouge Sirius, Thioflavine T et violet de méthyle). (19)

L'amyloïdose se manifeste au niveau buccal par :

- une macroglossie évoluant par poussées. La gêne est rapidement importante, la langue peut atteindre un volume énorme et déborder hors des arcades dentaires. Ses bords sont très infiltrés, semés de nodules arrondis et sa face dorsale est parsemée de petits éléments papuleux de teinte blanche ou blanc rosé ;
- des pétéchies et des ecchymoses ;

- des ulcérations ;
- l'atteinte labiale provoque une macrochéilie surtout de la lèvre inférieure qui est parsemée d'éléments papulo-nodulaires et bulleux ;
- les glandes sous-maxillaires et sub-mentales peuvent aussi être infiltrées ;
- par contre les atteintes gingivales, vélo-palatines, jugales et pharyngées sont plus rares. (19, 58,75, 76)

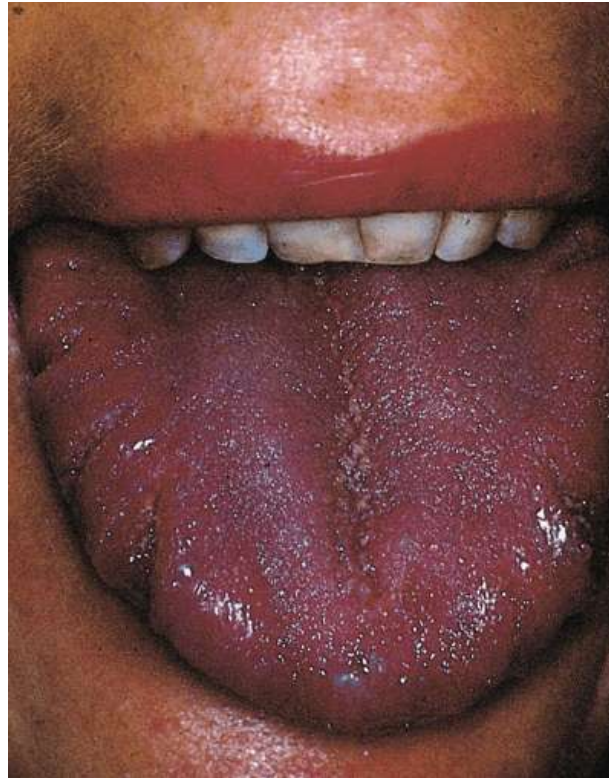


Fig 10 : macroglossie et bord de la langue infiltrée, chez un patient atteint d'amyloïdose buccale. (D'après H. Szpirglas, 1999, p 282)

5. Macroglobulinémie de Waldenstrom

C'est une affection qui se caractérise par une prolifération maligne monoclonale de lymphocytes B qui évoluent jusqu'aux plasmocytes, ceux-ci sont responsables de la sécrétion dans le sérum d'une immunoglobuline M (IgM) de type monoclonale. Comme l'amyloïdose, elle atteint principalement l'homme après 50ans.

Cliniquement la maladie peut être révélée par une polyadénopathie, une hépatomégalie, une altération de l'état général, une pâleur et un syndrome hémorragique. Le diagnostic biologique repose sur l'hémogramme (anémie, leucocytose et thrombopénie éventuelle), l'étude médullaire qui met en évidence l'infiltration, la VS et l'immunoélectrophorèse. (11, 52, 53)

Les principales manifestations buccales de la macroglobulinémie de Waldenstrom sont :

- les hémorragies gingivales et des muqueuses, le patient peut se réveiller avec la bouche pleine de sang ;
- des hémorragies post-extractionnelles ;
- des pétéchies, des ecchymoses ;

Le syndrome hémorragique est en rapport avec le trouble de l'adhésion plaquettaire et la thrombopénie.

D'autres manifestations sont possibles :

- des ulcérations douloureuses de la muqueuse buccales ;
- des infiltrations et tuméfactions des glandes salivaires ;
- des adénopathies cervicales et sous-maxillaires ;
- des lésions osseuses radioclares des maxillaires. (32, 75)

6. Les lymphomes

61. Maladie de Hodgkin

C'est une hémopathie qui survient le plus souvent chez l'adulte jeune. Elle peut apparaître à tout âge mais avec une plus grande fréquence entre 20 et 30ans. Elle se caractérise par :

- l'envahissement du tissu lymphoïde en particulier les ganglions lymphatiques superficiels et profonds ;
- la présence de cellules géantes, les cellules de Sternberg qui sont des cellules néoplasiques et caractéristiques de la maladie de Hodgkin.

Le diagnostic repose sur :

- cliniquement, c'est surtout l'existence d'une adénopathie cervicale haute survenant chez l'adulte jeune, apparaissant en dehors d'un contexte infectieux et associée à des signes généraux comme la fièvre, le prurit localisé, l'amaigrissement, les sueurs nocturnes et la splénomégalie.
- le plan biologique, on s'appuiera sur la biopsie chirurgicale et sur l'adénogramme qui est un examen simple, indolore et rapide. Il se prête particulièrement à l'exploration d'une adénopathie lors d'une première consultation et son résultat est

connu en quelques heures. Il nous permet d'identifier les cellules de Sternberg caractéristiques de la maladie de Hodgkin. (30, 41, 49, 75)

Les manifestations buccales observées chez les patients souffrant de la maladie de Hodgkin sont surtout liées aux effets de la chimiothérapie et de la radiothérapie. Elles ne permettent pas le diagnostic précoce. On retrouve :

- des ulcérations profondes mettant à nu l'os sous jacent ;
- une tuméfaction de la muqueuse buccale ;
- une hypertrophie des amygdales et des glandes salivaires.

Les perturbations immunitaires de ces maladies aggravées par le traitement expliquent la fréquence des complications infectieuses notamment virales comme le zona qui peut atteindre la 2^{ème} et 3^{ème} branche du nerf trijumeau, entraînant des douleurs et lésions faciales et buccales unilatérales suivant le trajet du nerf atteint. La diminution des fonctions immunitaires favorise les candidoses buccales. (40, 45, 49, 61)



Fig 11 : ulcère réfractaire et nécrose sur le palais, patient atteint d'un granulome malin (lymphome de Hodgkin) (d'après G. Laskaris, 2006, p 169)

62. Les lymphomes non Hodgkiniens

Ce sont des proliférations cellulaires malignes monoclonales développées à partir d'éléments lymphoïdes secondaires. Ils sont deux fois plus fréquents que les lymphomes hodgkiniens et leur fréquence s'accroît avec l'âge. Ils sont 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 ;

Le diagnostic ne peut être affirmé que sur une étude histologique. La ponction lombaire ne permet qu'une étude cytologique et oriente vers le diagnostic alors que la biopsie permet de poser le diagnostic, de préciser le type de lymphomes en fonction de la différenciation cellulaire et de la structure nodulaire ou diffuse, d'évaluer le pronostic et de faire une étude des marqueurs. (11, 57, 65, 73, 78, 84)

Au niveau buccal, le lymphome non Hodgkinien se révèle fréquemment par l'apparition d'adénopathies cervicales qui sont classiquement fermes, élastiques, indolores, unique ou multiples, fixés ou non. Les lymphomes ont souvent une localisation extra-ganglionnaire, siégeant aussi bien dans les tissus mous que dans les maxillaires.

Les lymphomes des tissus mous se développent principalement dans le vestibule, sur la gencive et sur le palais sous forme d'une tuméfaction molle, érythémateuse et violacée et quelquefois en partie ulcérée.

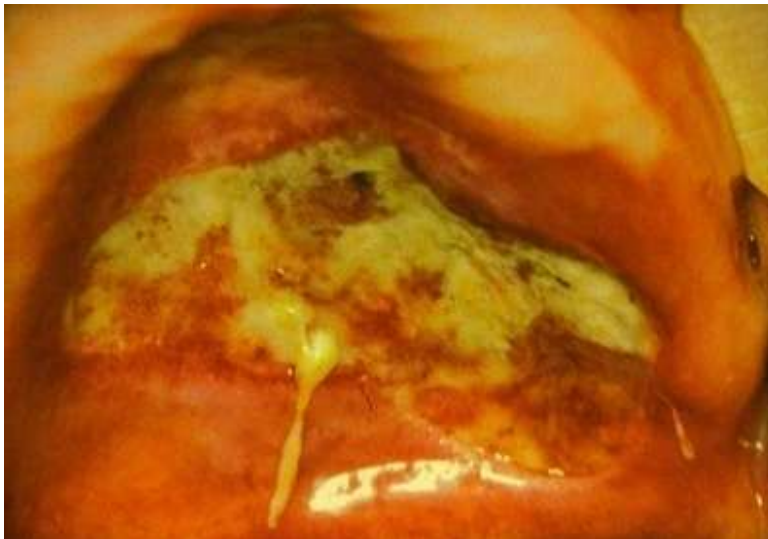


Fig 12 : ulcère de grande taille sur le voile du palais chez un patient atteint d'un lymphome non Hodgkinien (d'après G. Laskaris, 2006, p171)

Les lymphomes des maxillaires simulent souvent une infection d'origine dentaire car ils s'accompagnent d'une mobilité et/ou d'une légère égression dentaire, mais il y a rarement de douleurs. Parfois il existe une hypo-esthésie labiale dans les cas de localisation mandibulaire. Au stade suivant, les corticales sont lysées et il apparaît une tuméfaction ressemblant à un abcès d'origine dentaire mais les douleurs et les signes inflammatoires sont absents. Radiologiquement, ces lymphomes se traduisent par une plage d'ostéolyse mal limitée, ayant souvent des bords déchiquetés. Au niveau salivaire, ce sont les glandes parotidiennes qui seront plus fréquemment atteintes que les glandes sous maxillaires ou sublinguales. (29, 49, 58, 65, 67)

63. Le Lymphome de Burkitt

Il résulte d'une prolifération des cellules B qui semble être associée à une infection par le virus d'Epstein Barr. C'est un lymphome très agressif, il existe sous deux formes :

- la forme endémique africaine ;
- la forme non endémique à localisation surtout abdominale, dite forme américaine.

La forme endémique africaine se rencontre surtout chez l'enfant et comporte une atteinte des maxillaires dans 50 à 70% des cas. (67)

Cliniquement, ce lymphome se présente sous forme d'une tumeur des maxillaires simple ou multiple qui s'accroît rapidement et infiltre les structures péritonéales, les méninges et la corde spinale.

Le diagnostic histologique est confirmé par la radiologie. Les lésions maxillaires se présentent sous forme d'ostéolyse et d'érosion de la lamina dura, de résorption de l'os alvéolaire et d'une expansion de la corticale. Ce diagnostic est complété par les manifestations cliniques associées qui révèlent une croissance rapide de la lésion. (73)

Le pronostic est fonction de l'âge du patient ainsi que de l'importance et du stade d'évolution de la lésion. (67)

Les manifestations buccales observées dans le cadre du lymphome de Burkitt sont représentées par une tuméfaction faciale et parfois endobuccale, sensible ou douloureuse, accompagnée de paresthésie et de déplacements dentaires, d'une expansion de la corticale et d'une déformation faciale. La phase de début siège dans la majorité des cas au niveau prémolaire et molaire supérieure sous la forme de petits foyers intra-osseux radioclares autour des dents. L'évolution de cette tumeur de consistance ferme se fait vers le plancher de l'orbite, envahissant les parties molles, avec développement intrabuccal infiltrant le rebord alvéolaire et comblant le vestibule. (73)



Fig 13 : enfant nigérian de sept ans avec une tumeur de la mâchoire traitée par antibiotiques.

(lien : fr.academic.ru/dic.nsf/frwiki/1089440)

7. Les plasmocytomes

71. Myélome multiple ou maladie de Kahler

C'est une affection maligne due à la prolifération incontrôlée d'un clone de plasmocytes. Le myélome multiple représente 1% des cancers, 13% des hémopathies malignes et 50% des tumeurs osseuses malignes non métastatiques. Il atteint le sujet âgé de plus de 50ans. Le myélome multiple est révélé le plus souvent par l'apparition de douleurs osseuses insupportables invalidantes. (19, 60)

La localisation maxillaire du myélome multiple représente 30% des cas. Les manifestations buccales sont :

- des lésions osseuses plus fréquentes à la mandibule qu'au maxillaire, la majorité des lésions détectées se situent dans la partie postérieure de la branche horizontale en dessous des prémolaires, molaires et au voisinage de l'angle mandibulaire. Certaines lésions osseuses sont détectées par l'existence de douleur au niveau des mâchoires, des paresthésies, des tuméfactions et fractures spontanées ;
- des pétéchies cutanéomuqueuses d'origine thrombocytopénique due à un trouble de l'hémostase secondaire, à l'altération des plaquettes qui sont recouvert d'anticorps et une interaction des immunoglobulines monoclonales avec certains facteurs de coagulation ;
- infections à répétition dues à l'immunodéficience ;
- résorption radiculaire et des mobilités dentaires peuvent être constatées. (60, 68)

72. Plasmocytome solitaire

C'est une affection due à une prolifération clonale de plasmocytes comme dans le myélome multiple, mais ne comportant qu'une seule lésion osseuse. Elle s'observe chez le sujet âgé. La lésion siège le plus souvent dans la colonne vertébrale et parfois dans les maxillaires.

Le diagnostic est rarement clinique mais toujours histologique. Il faut s'assurer de l'unicité de la lésion et surveiller ces patients, car l'évolution du plasmocytome solitaire se fait dans 75% des cas, après le traitement local sous la forme d'un myélome multiple. (68)

73. Plasmocytome extra-médullaire

Au niveau des tissus mous, le plasmocytome extra-médullaire affecte surtout les gencives réalisant une hypertrophie lisse ou bourgeonnante localisée ou diffuse. L'aspect de ces lésions n'est pas spécifique, ainsi le diagnostic ne sera pas clinique mais histologique. (58)

8. La mononucléose infectieuse

C'est une maladie virale due à une infection par le virus Epstein Barr. Ce virus du groupe herpès a pour particularité d'infecter très sélectivement les cellules lymphoïdes de type B. C'est une affection très fréquente chez l'enfant et l'adulte jeune. La maladie est révélée dans des circonstances variables :

- le plus souvent c'est une angine aigue, rouge ou pseudomembraneuse avec des pétéchies vélo-palatines et résistante aux antibiotiques ;
- parfois c'est le diagnostic d'adénopathies essentiellement cervicales, bilatérales et symétrique qui nous oriente ;
- plus rarement, elle se révèle par des manifestations particulières : ictère, méningite, thrombopénie ou encore par une anémie hémolytique auto immune. (63)

La mononucléose infectieuse (MNI) se manifeste au niveau buccal par :

- un purpura pétéchial asymétrique souvent situé autour de la limite palais dur/ palais mou. Cette manifestation est presque pathognomonique de MNI (cf fig 14); (crispian scully)
- des lésions bucco-pharyngées érythémateuses ou érythémato-pultacées et quelque fois ulcéro-nécrotiques, leur siège de prédilection est amygdalien (cf fig 15);
- des parotidites non suppurées. (45, 58, 67)



Fig 14 : purpura pétéchiail au niveau du palais chez un patient atteint de mononucléose infectieuse (d'après G. Laskaris, 2006, p75)



Fig 15 : ulcération au niveau du pharynx, chez un enfant développant une mononucléose infectieuse. (d'après Michel Moutschen, http://reflexions.ulg.ac.be/cms/c_11923/un-vaccin-contre-la-mononucleose-infectieuse)

Chapitre 3 : DIAGNOSTIC PRECOCE DES HEMOPATHIES EN ODONTOLOGIE

I. Introduction

L'examen clinique méthodique quelque soit le motif de consultation est une démarche raisonnée qui permet dans bien des situations, le diagnostic précoce de certaines pathologies à manifestations orales. Généralement, le diagnostic précoce permet d'optimiser le traitement et donc les chances de guérison du patient. C'est pourquoi, dans cette dernière partie, après avoir exposé la démarche diagnostique spécifique du chirurgien dentiste, nous développerons au travers de cas clinique les manifestations buccales qui peuvent nous orienter vers le diagnostic d'une hémopathie. Pour cela nous classerons les signes en différentes catégories :

- les signes muqueux ;
- les signes gingivaux ;
- les signes dentaires ;
- les signes du tissu nerveux.

II. Démarche diagnostique spécifique

La démarche diagnostique en médecine buccale représente beaucoup plus qu'une simple gymnastique intellectuelle et elle garde toute sa valeur malgré les progrès techniques et l'abondance des examens complémentaires. L'anamnèse et l'examen clinique constituent des actes médicaux essentiels, qui doivent se conclure par une proposition diagnostique suffisamment précise. Cette façon de procéder permet de se limiter aux examens complémentaires réellement nécessaires et de les réaliser dans les meilleures conditions pour éviter les faux résultats. Par exemple, pour éviter les accidents hémorragiques et/ou infectieux pouvant se produire lors d'une intervention chirurgicale. (28)

1. L'anamnèse

L'anamnèse est la recherche du motif de consultation, des doléances principales, des antécédents médicaux et de son histoire dentaire. L'anamnèse permet de prendre certaines précautions pré, per ou postopératoires grâce à la mise en évidence d'un risque. (2, 13, 28)

L'interrogatoire est suivi de l'examen clinique.

2. L'examen clinique

Cette étape fait appel principalement à l'inspection et la palpation. Il est classique de la diviser en trois temps, l'examen physique, l'examen exobuccal et l'examen endobuccal. (28, 37, 76)

21. Examen physique et exobuccal

Il permet d'apprécier l'état général physique et psychologique du patient. La sphère cervico-faciale s'apprécie, étage par étage, selon trois indices principaux (de face, de profil, dans le sens antéropostérieur). Certains signes pourront nous aiguiller vers les hémopathies. Par exemple : une pâleur faciale peut être révélatrice d'une anémie. (28 ; 37)

22. Examen endobuccal

L'examen de la cavité buccale, débute par une inspection, très méthodique de chaque région de la cavité buccale de l'extérieur vers l'intérieur même si la lésion apparaît au premier coup d'œil. Une attention toute particulière est portée sur les replis entre la joue et les gencives ainsi qu'au niveau des commissures des lèvres. La palpation, en particulier celle des joues, des lèvres et du plancher, est primordiale, elle permettra d'apprécier la consistance des tissus. (28, 37)

La traction de la langue à l'aide d'une compresse permet d'apprécier la base de la langue et d'inspecter une partie de l'oropharynx. Un abaisse langue est utilisé sur la face latérale et ventrale de la langue afin d'inspecter les planchers latéraux et antérieurs.

Cet examen a pour but de rechercher la présence de manifestations suggérant un trouble local ou général. A la fin de cette étape, si plusieurs hypothèses sont envisageables, on s'oriente alors vers des examens complémentaires pour aboutir au diagnostic.

3. Examens complémentaires

En fonction des signes observés lors de l'examen clinique, le praticien choisira le ou les examens complémentaires qu'il juge utiles pour définir le diagnostic. (27, 47, 74, 82)

Un patient présentant des signes buccaux alarmants, pouvant évoquer une pathologie générale nécessitant une prise en charge urgente pourra se voir prescrire par le chirurgien dentiste :

- NFS
- Hémostase
- Etude morphologique des GR ou des GB
- Prélèvement bactérien

afin d'optimiser la prise en charge du patient par un spécialiste ou une structure adaptée (une copie des examens sera envoyée aux différents acteurs de santé).

III. Des manifestations buccales au diagnostic

Un signe clinique est une manifestation objective d'une pathologie, relevée par le praticien lors d'une consultation. On l'oppose au symptôme, qui est la description subjective faite par le patient au praticien d'une manifestation de la même pathologie. Ces manifestations permettent dans certains cas d'établir le diagnostic.

Les manifestations buccales des hémopathies peuvent revêtir des aspects variés selon les affections considérées et les physiopathologies associées. Les lésions élémentaires observées dans chaque syndrome hématologique ne sont pas des lésions pathognomoniques d'une entité spécifique. Mais la découverte fortuite de manifestations orales, qui sont dans bien des cas les premières à apparaître, peuvent orienter vers le diagnostic précoce de maladie ou trouble hématologique (60).

Au niveau buccal, seront distingués 4 catégories de manifestation, selon leur localisation dans la cavité buccale. On pourra observer des signes muqueux, gingivaux, dentaires et les autres tissus. Le diagnostic ne pouvant pas être affirmé uniquement par les manifestations buccales, le chirurgien dentiste pourra tout de même réduire le champ des hypothèses diagnostiques. En effet, ce sont les examens complémentaires qui permettent le diagnostic des hémopathies.

1. Les manifestations muqueuses

Les manifestations au niveau de la muqueuse buccales pouvant faire suspecter une hémopathie sont les suivantes :

- Les manifestations érythémateuses,
- Les ulcérations,
- Les autres manifestations (pâleur, ictère)

11. Les manifestations érythémateuses

111. Les pétéchiies

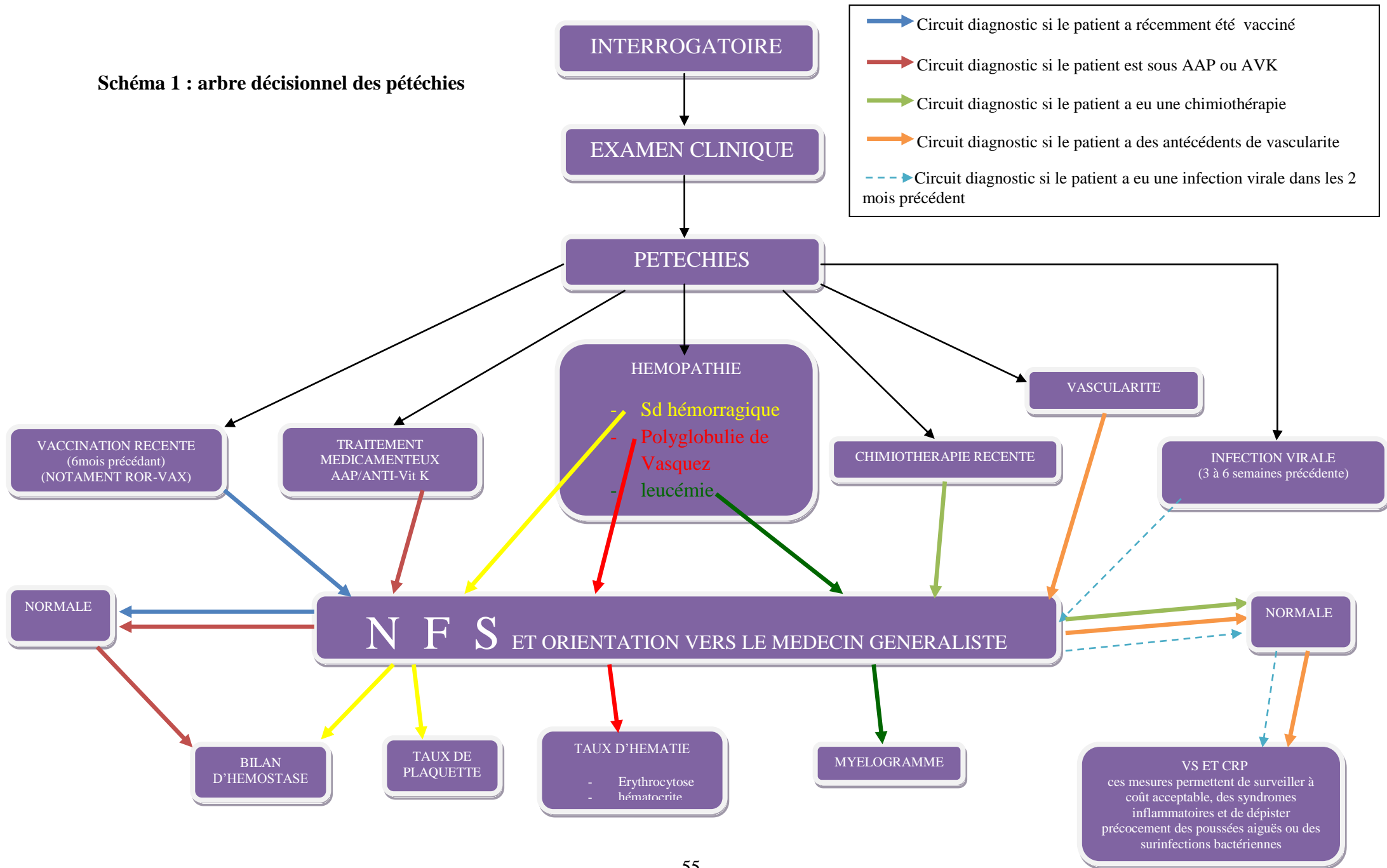
Ce sont de petites taches de couleur rouges à violacées, ne blanchissant pas sous la pression. Elles sont dues à l'infiltration de sang sous la muqueuse (hémorragie mineure induite par la rupture d'un capillaire sanguin). Celles-ci sont observées sur les organes internes ou les muqueuses. (68, 75, 76)

Cas clinique 1



- Une patiente âgée de 65 ans se présente au centre de soins pour un contrôle annuel de son état de santé bucco-dentaire. A l'interrogatoire, la patiente nous informe d'antécédents médicaux n'indiquant rien de pertinent et qu'elle ne prend aucun médicament pour le traitement d'une maladie chronique.
- A l'examen clinique, on observe sur la face interne de la joue droite des taches de formes irrégulières, aux limites nettes, de couleur rouge vif et ne blanchissent pas à la pression. Il s'agit de pétéchiies.
- Les diagnostics différentiels plausibles sont : un traitement Anti Agrégant Plaquettaire ou Anti vitamine K, une hémopathie (syndrome hémorragique, leucémie), une chimiothérapie récente, et une infection virale.
- L'interrogatoire ne révélant aucun traitement médicamenteux ou chimiothérapie, ni infection virale récente, on peut supposer que ces pétéchiies son la conséquence d'une hémopathie. Pour confirmer notre hypothèse, on prescrit comme examen complémentaire une NFS. Suite à cet examen et si besoin on orientera le patient vers une structure et une équipe de soin adaptées.

Schéma 1 : arbre décisionnel des pétéchieis



Interprétation de l'arbre décisionnel 1

En présence d'une lésion buccale, on recherche en premier lieu les causes locales. Dans le cas des pétéchies, il n'y a pas de causes locales, mais de nombreuses étiologies générales. Les pétéchies peuvent être un signe d'infections virales récentes (grippe aviaire), d'une vaccination récente (ROR vax), ou liées à une prise de médicaments (AAP ou AVK). Dans ce dernier cas l'apparition des pétéchies se fait dans les 24 à 48h. Elles peuvent aussi être un signe de thrombocytopénie (taux anormalement bas de plaquettes sanguines) ou d'une autre hémopathie (leucémie, polyglobulie de Vasquez). Elles sont plus rarement un signe de vascularite (inflammation des vaisseaux sanguins), cas urgent, qui exige un traitement immédiat pour prévenir des dommages durables.

Par ailleurs, une réaction allergique, des troubles auto-immuns dus à une chimiothérapie, une septicémie peuvent être à l'origine de l'apparition de pétéchies. (76)

Lors de la consultation, l'interrogatoire permettra d'éliminer les causes comme la prise récente aspirine ou un traitement anticoagulant/antiagrégant mais également une chimiothérapie, une vaccination ou une infection virale. L'examen clinique à la recherche d'autres symptômes comme une fièvre, des céphalées ou une asthénie orientera le chirurgien dentiste vers les examens pertinents à réaliser pour établir le diagnostic. Un patient présentant ce symptôme devra rapidement être orienté vers son médecin traitant, avec un courrier relatant nos observations quand à l'état général du patient et la description précise des pétéchies c'est-à-dire leur nombre (faible, moyen ou important), leur taille et leur localisation. On peut lui prescrire une NFS pour rechercher une hémopathie.

112. Des ecchymoses ou hématomes

C'est une infiltration de sang dans les tissus mous. Généralement causée par un traumatisme, les capillaires endommagés, permettent au sang de se diffuser dans les tissus avoisinants. Un hématome est plus couramment appelée « un bleu ».

Cas clinique 2



- Un patient de 15 ans consulte en urgence suite à une morsure de la langue qui 15 min après le traumatisme a entraîné l'apparition d'un hématome volumineux gênant la déglutition. Il ne présente aucun antécédent médical judicieux et ne suit aucun traitement responsable d'une fluidité accrue du sang (antiagrégant plaquettaire = AAP = aspirine ou anti vitamine K).
- A l'examen, on constate un hématome volumineux, de forme régulière et qui présente des limites diffuse. Dans ce cas ce qui est alarmant, c'est la démesure entre le caractère mineur du traumatisme et la lésion.
- L'examen complémentaire prescrit est une NFS pour rechercher un trouble de la coagulation.

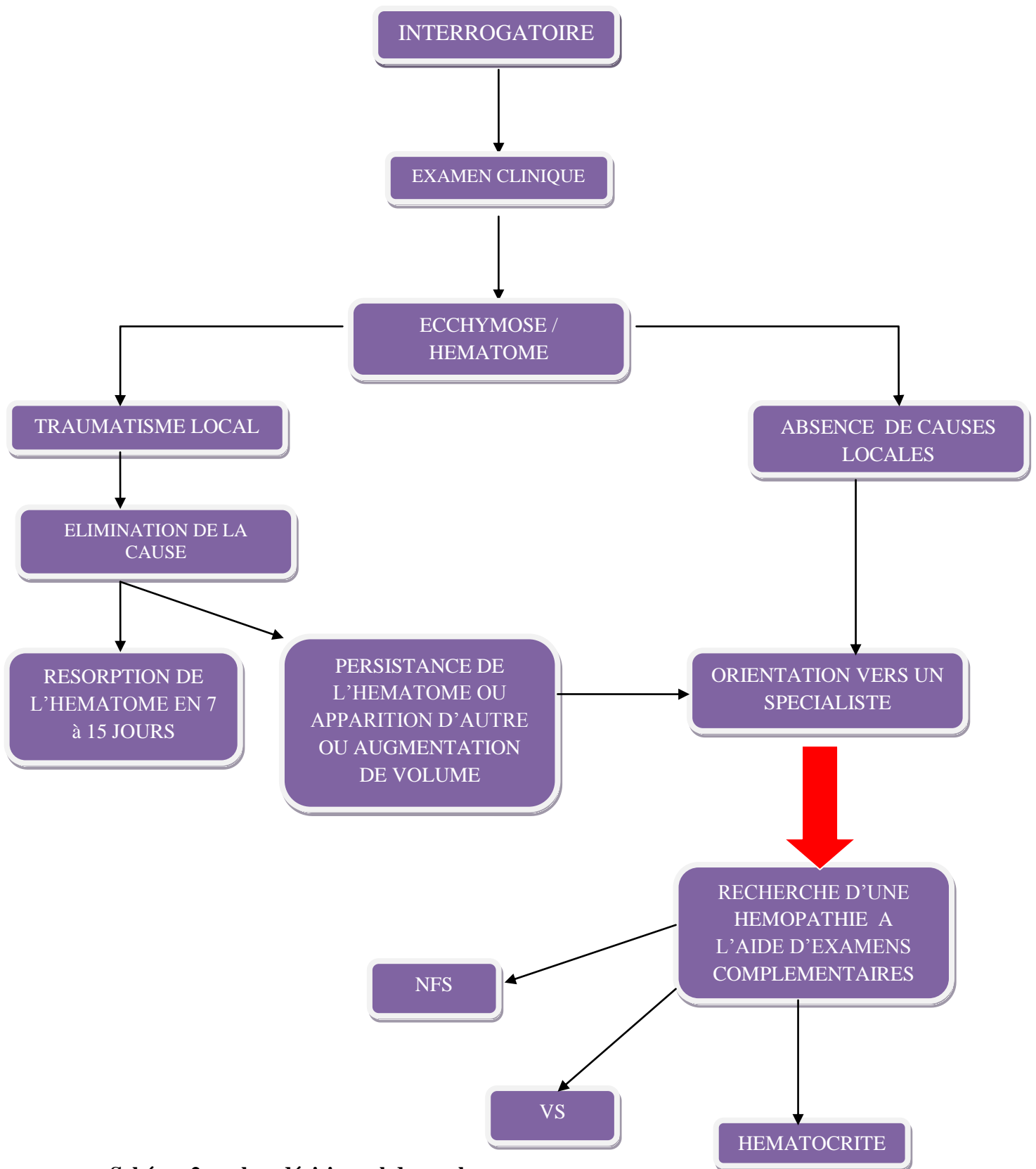


Schéma 2 : arbre décisionnel des ecchymoses

113. Des bulles hémorragiques

Une bulle se définit comme une collection liquidienne claire ou hémorragique et dont la taille est supérieure à 3mm. Ces bulles sont très fragiles. Lorsqu'elles sont rompues, elles font place à des érosions aux contours arrondies ou parfois irréguliers. Il reste que les bulles buccales peuvent être isolées ou précédées de longtemps les manifestations cutanées et générales. Leur observation par le chirurgien dentiste peut permettre un diagnostic précoce et une prise en charge efficace. (47)

Cas clinique 3



- Un patient se présente au cabinet pour une irrégularité sur sa langue. L'interrogatoire révèle aucuns antécédents médicaux, ni traitement ou de traumatisme appropriés.
- A l'examen clinique, on observe cette bulle hémorragique unique de forme régulière, avec une limite nette sur la face dorsale de la langue.
- Le diagnostic, peut se discuter entre les causes suivantes: pemphigoïde cicatricielle, pemphigoïde bulleuse, maladie à dépôt linéaire d'IgA, épidermolyse bulleuse acquise, pemphigus, érythème polymorphe, lichen plan bulleux, amyloïdose, lésions par pratiques sexuelles orales et un syndrome hémorragique qu'il faudra caractériser par des examens complémentaires.
- Face à ce signe on prescrit au patient un hémogramme qui est l'élément clé du diagnostic. On adresse le patient à un spécialiste avec, un courrier décrivant la situation clinique le jour de la consultation car entre notre consultation et le rendez-vous avec le médecin, la bulle peut disparaître et laisser place à une ulcération. On peut également joindre une photo de la situation initiale. (75, 76)

114. Glossite

C'est une inflammation de la muqueuse linguale. Elle s'identifie par une langue rouge vif (érythémateuse). (76)

Certaines glossites peuvent survenir de manière accidentelle ; d'autres revêtent une forme chronique, d'autres encore récidivent par poussées. Les circonstances d'apparition sont essentielles pour le diagnostic. La plupart des glossites ont pour origine (causes citées dans un ordre de fréquence décroissant) : (74)

- Radiothérapie
- réaction allergique à :
 - des produits dentaires comme le rocklès, les adhésif des composites,
 - des médicaments comme les antibiotiques, anti-inflammatoires, barbituriques, ou même le dentifrice,
 - les produits cosmétiques (rouge ou baume à lèvres),
- carence vitamique (A, B1, B5, B8), en fer, en zinc...
- consommation d'alcool et le tabac,
- agression bactérienne (streptocoques et staphylocoques),
- mycose (glossite losangique médiane)

D'autres glossites, moins fréquentes pourront être observées par le chirurgien dentiste.

Glossite d'origine :

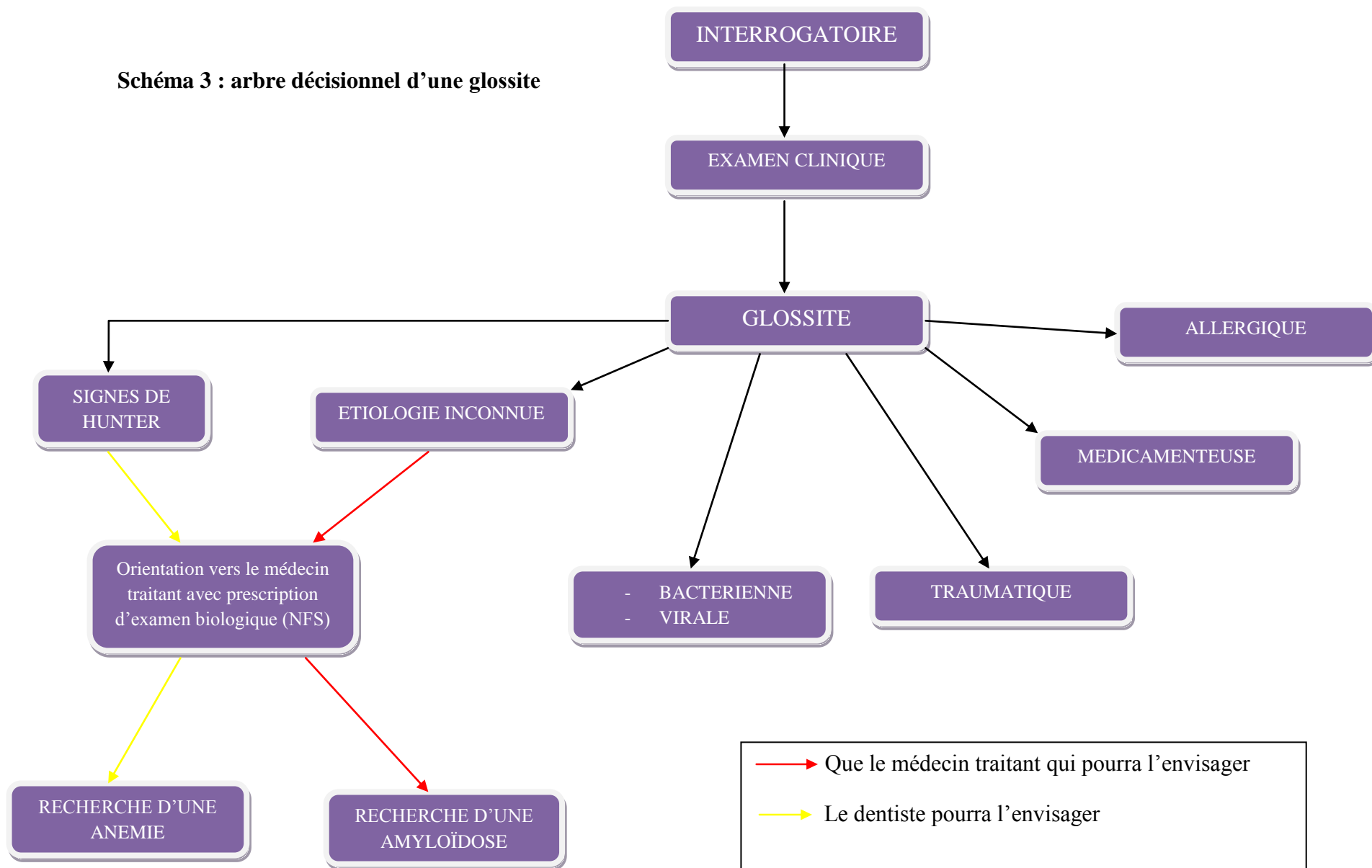
- Virale (zona, varicelle, scarlatine...)
- Anémie pernicieuse caractérisé par la glossite de Hunter
- Plusieurs autres causes d'origine inconnue sont responsables de glossite : la langue géographique (plaque bien délimitée comme une carte de géographie), la langue plicaturée (avec des fentes parfois profondes et quelquefois douloureuses). Elles sont toutes indolores en principe ce qui permet le diagnostic différentiel.

Cas clinique 4 :



- Un patient de 45 ans, consulte suite à la perte du goût. Il ne prend aucun médicament et n'a pas subi de traitement récemment (dans les 6 derniers mois).
- A l'examen clinique, le patient présente un teint pâle avec un aspect jaunâtre et on constate une langue rouge vif, lisse (= dépapillée) et brillante. Cette description est caractéristique de la glossite dépapillante de Hunter rencontrée chez un patient atteint d'anémie pernicieuse. Cependant d'autres hypothèses diagnostiques sont envisageables, une glossite virale ou bactérienne, une glossite allergique ou encore amyloïdose (hémopathie).
- Pour confirmer notre hypothèse on prescrit une NFS au patient et on l'adresse à un spécialiste pour la prise en charge.

Schéma 3 : arbre décisionnel d'une glossite



12. Les ulcérations

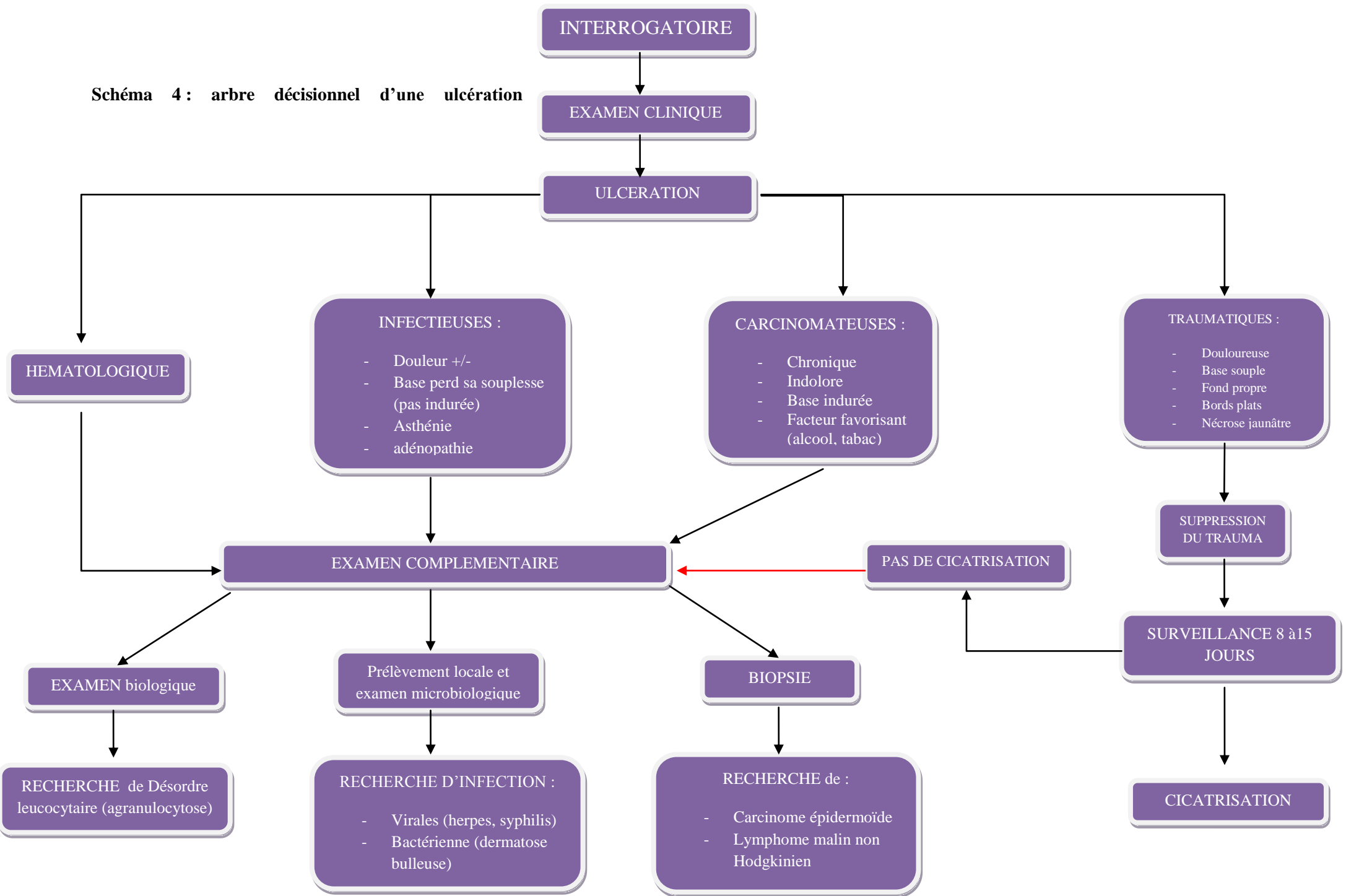
Une ulcération est une perte de substance profonde avec destruction de l'épithélium buccal et de la partie supérieure du chorion, contrairement à l'érosion plus superficielle, ne touchant que l'épithélium. Les ulcérations sont de causes locales générales ou idiopathiques. Elles représentent 70 à 80% des pathologies de la muqueuse buccales. Une ulcération peut être primaire c'est-à-dire apparaître directement suite à la cause ou secondaire d'une bulle ou d'une vésicule. (45, 65, 75, 77)

Cas clinique 5 :



- Une patiente de 35 ans se présente au cabinet pour une plaie douloureuse au niveau de la lèvre inférieure depuis 15 jours. A l'interrogatoire, ce dernier nous informe que l'apparition de ces lésions n'a pas d'origine traumatique mais qu'elle a été précédée de fièvre.
- A l'examen clinique, on observe deux ulcérations de 1cm diamètre, avec des bords réguliers, légèrement surélevés, un fond blanc jaune net, une base souple et entourées d'un halo érythémateux. Il pourrait s'agir de deux aphtes cependant, le patient ayant une bonne hygiène, des aphtes non entretenus par un traumatisme local auraient cicatrisés au plus tard en 15 jours.
- Le praticien suspecte donc une cause générale. Les caractéristiques nous orientent vers une déficience immunitaire ou une cause infectieuse. Pour vérifier ces hypothèses, il prescrit au patient une NFS et réalise un prélèvement local suivi d'une analyse microbiologique.

Schéma 4 : arbre décisionnel d'une ulcération



Interprétation de l'arbre décisionnel 4 et démarche diagnostic des ulcérations :

Les ulcérations peuvent être classées en fonctions de leurs caractéristiques en quatre catégories : (47 ; 48)

➤ Les traumatiques :

- Douleuruse
- Fond propre
- Base souple
- Bords plats et réguliers
- Œdème périphérique et sous jacent
- Guérison dans les 8 à 15 jours suivant la suppression du traumatisme.

➤ Carcinomateuse :

- Chronique
- Indolore
- Taille et forme variable et irrégulière
- Bords surélevés, éversés et durs
- Base indurée (induration dépassant les limites de l'ulcération)
- Lésion saigne au contact
- Souvent accompagné de facteur favorisant : alcool, tabac et mauvaise hygiène.

➤ Infectieuse :

- Douleuruse +/- (tuberculose +/- syphilis -)
- Modification de la souplesse de la base mais celle-ci n'est pas indurée comme l'ulcération carcinomateuse
- Signes généraux associés : asthénie, adénopathie, fièvre
- Topographie variable en fonction de l'étiologie bactérienne ou virale
- Bactérienne : tuberculose, syphilis
- Virale : Herpes, varicelle et zona

➤ Autre (notamment liées à une hémopathie) :

- Lésion ulcéro-nécrotique avec un fond sanieux ou sphacélique (pus sanguinolant qui s'écoule de l'ulcération)
- Ulcérations aphteuses multiples
- Lorsque l'examen clinique et/ou complémentaire ont éliminés les 3 premières.

Si le diagnostic d'une ulcération est purement clinique, le diagnostic de la cause nécessite des bilans d'importance variable. Le praticien procèdera de la manière suivante :

➤ Interrogatoire :

- L'âge, les antécédents personnels lointains et surtout immédiats, les signes fonctionnels (douleur ou prurit) et de signes associés éventuels doivent être précisés ainsi que le contexte.
- La durée et l'évolution (aiguë ou chronique) sont des éléments d'orientation essentiels, ainsi que la notion de récurrence.

➤ L'examen clinique :

- Seront recherchés :
 - ❖ le caractère primaire ou secondaire succédant à une autre lésion ;
 - ❖ le caractère souple ou induré, inflammatoire ou non, nécrotique ou non, infecté ou non ;
 - ❖ sa topographie, le nombre nécessitant l'examen systématique des autres muqueuses et de tout le tégument.
- L'examen général complètera l'examen local.

➤ Examens complémentaires :

- L'anamnèse et l'étude clinique permettent de les orienter.
- Ils peuvent ainsi consister en :
 - ❖ des prélèvements locaux dans une hypothèse infectieuse ;
 - ❖ un examen cytologique (cyto-diagnostic) ou une biopsie avec histologie et éventuellement immunofluorescence directe ;
 - ❖ des sérologies bactériennes ou virales : devant une ulcération orale et génitale, la sérologie syphilitique sera en particulier systématique.
 - ❖ examens biologiques (NFS, VS, biologie hépatique...)

Ainsi en présence d'une ulcération, le praticien recherchera tout d'abord une cause locale pouvant être à l'origine de cette lésion. En l'absence de causes locales ou après suppression de celle-ci, si la lésion ne guérit pas au bout de 8 à 15 jours, il faut envisager des examens complémentaires. De même si l'ulcération a des signes qui lui sont associés comme une adénopathie, des douleurs ou de la fièvre, il faudra s'aider des examens complémentaires cités précédemment.

13. Autres manifestations

131. La pâleur des muqueuses

La muqueuse est un tissu d'origine endodermique, qui peut être impliqué dans l'absorption et la sécrétion. Les différentes cavités du corps sont tapissées par des muqueuses, formant une barrière exposée à l'environnement extérieure et intérieure. Les muqueuses sont à plusieurs endroits en continuité avec la peau, notamment au niveau de la bouche. (15)

La couleur de la muqueuse normale est d'aspect rosé et s'explique par la présence de mélanine (protéine sécrétée par les cellules de l'épithélium et de couleur brune) et de l'hémoglobine (de couleur rouge) présente dans les vaisseaux. (38)

Une modification de la teinte de la muqueuse buccale doit nous interpeler, car c'est un signe pathognomonique des anémies. (45)

132. L'ictère des muqueuses

Un ictère ou jaunisse correspond à la coloration jaune des téguments (peau et muqueuses : on parle d'ictère cutanéomuqueux) due à l'accumulation de bilirubine, qui peut être libre ou conjuguée. La bilirubine est issue de la dégradation des hématies, et plus précisément est un produit de dégradation de l'hème (constituant de l'hémoglobine). La bilirubine libre est toxique et peut être nocive; chez un individu sain, elle est ensuite transformée par la fixation sur l'albumine en bilirubine conjuguée non toxique. Cette substance est éliminée dans les urines et les selles, donnant cette couleur jaune. (15)

L'ictère est donc lié à une destruction massive de globules rouges, entraînant un excès de production de bilirubine. Cette destruction sera également responsable d'une anémie chez le malade. Ces hémolyses peuvent survenir suite à :

- une infection avec septicémie, dans ce cas si le patient a de la fièvre on demande une hémoculture, VS et une CRP.
- une maladie immunoallergique, dans ce cas on demande un test de Coombs qui grâce à l'action de l'antiglobuline, révèle par une agglutination, la présence d'anticorps incomplets liés aux érythrocytes. Ce test permet de poser le diagnostic d'une anémie hémolytique immunologique.

- L'absorption de médicament, il faut donc se renseigner sur tous les médicaments pris récemment. L'arrêt du médicament causal permet une régression de l'ictère. (15)

2. Les manifestations gingivales

21. Les gingivorragies

Les gingivorragies sont des saignements importants des gencives. Celles-ci peuvent être spontanées dans le cas d'hémopathies comme lors d'un syndrome hémorragique ou lié à la prise de médicaments (Anti Agrégant Plaquettaire ou anticoagulant). Les saignements peuvent être provoqués par le brossage ou par de petites stimulations par exemple lors de la mastication d'aliments, ceci lorsque le patient présente une gingivite ou une parodontite, ou une hémopathie. (17, 30, 70, 75)

Cas clinique 6 :

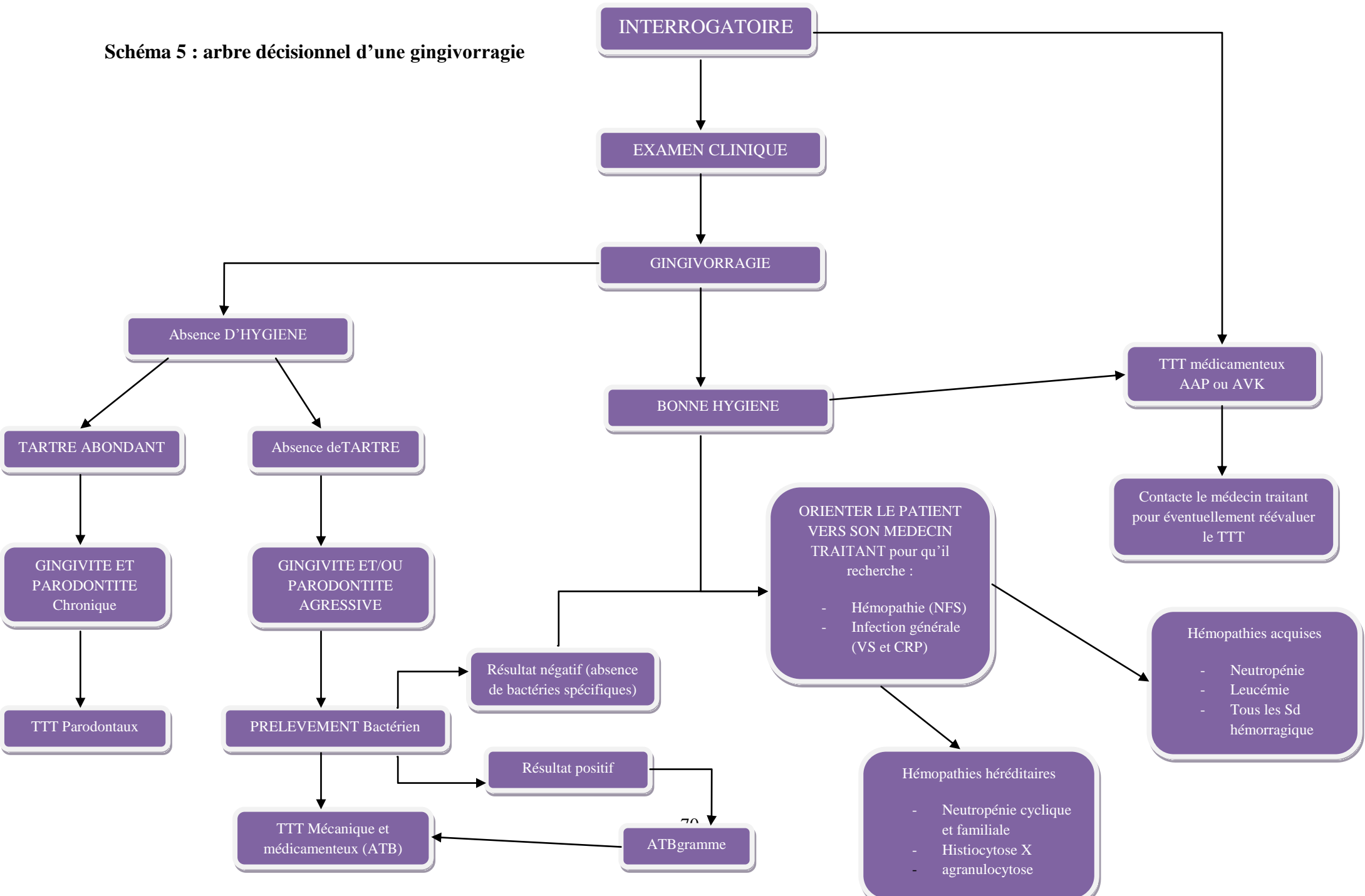


- Un patient de 50 ans consulte pour des saignements gingivaux. L'interrogatoire minutieux nous apprend qu'il a une hygiène peu soignée, qu'il n'y a pas de traitement récent ou en cours.
- A l'examen clinique, on remarque que l'indice de plaque (Loe et Silness) est de 1 c'est-à-dire faible, que la gencive est rose pâle donc saine. Le sondage provoque un saignement, mais pas de poche parodontale.

- Dans ce cas, toutes les hypothèses d'ordre local sont avortées et seuls les désordres généraux comme une infection générale ou une hémopathie sont plausibles. Hémopathie qui d'après nos connaissances peut être :
 - Un désordre prolifératif tel qu'une leucémie, une polyglobulie ou une macroglobulinémie de Waldenstrom
 - Un syndrome hémorragique (les thrombopénies, thrombopathies, anomalies de coagulation, etc.)

- Pour révéler nos hypothèses, on s'aide d'examens complémentaires. Pour cela on prescrit une NFS ainsi qu'une sérologie VIH. Si des poches avaient été présentes on aurait également réalisé un prélèvement bactérien.

Schéma 5 : arbre décisionnel d'une gingivorragie



22. Inflammation et hyperplasie gingivale

L'hyperplasie gingivale est une augmentation du volume de la gencive marginale. Celle-ci pouvant aller jusqu'à recouvrir les dents. (15, 45, 75)

Cas clinique 7 :



- Une patiente de 27ans, consulte car ça gencive est gonflée et saigne. Cette hyperplasie est apparue depuis plusieurs jours et un brossage plus soigneux et des bains de bouche 3 fois par jour n'y ont rien changé. La prise de médicaments, la consommation de drogue (cannabis) et les troubles hormonaux (la maternité et la puberté) sont éliminés lors de l'interrogatoire.
- A l'examen on observe une hyperplasie gingivale, ferme, intéressant les deux arcades et recouvrant les dents en grandes parties.
- Les diagnostics différentiels sont multiples, une hémopathie, une infection à VIH, ou encore une mycose.
- Le praticien prescrit donc des examens complémentaires pour affiner son diagnostic :
 - Examens biologiques pour éliminer un trouble hématologique, NFS
 - Test du VIH
 - Prélèvement à la recherche de bactérie agressive et de mycose.

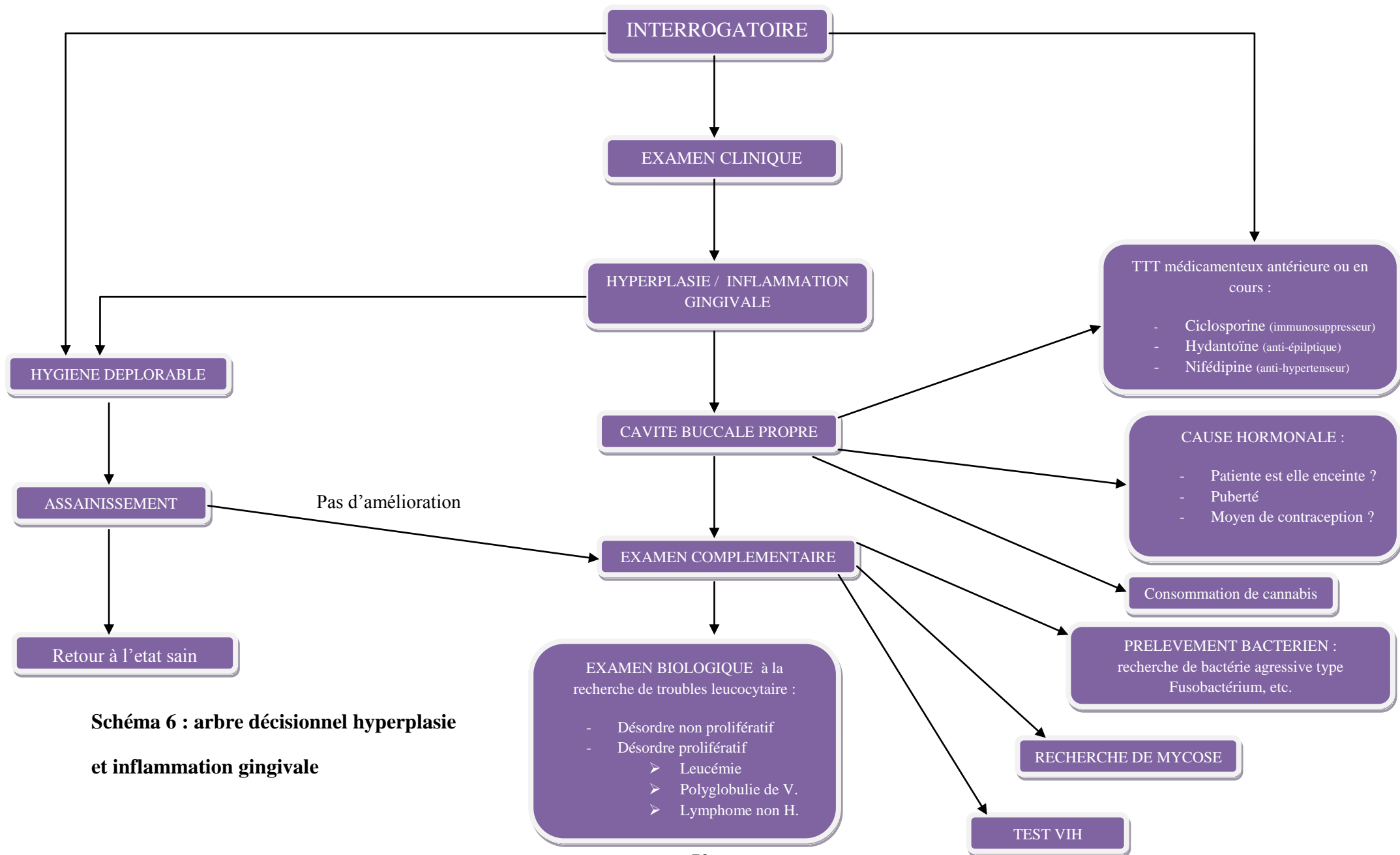


Schéma 6 : arbre décisionnel hyperplasie et inflammation gingivale

interprétation de l'arbre décisionnel 6 :

Ces troubles gingivaux peuvent être d'étiologies diverses. La cause la plus fréquente étant une mauvaise hygiène bucco-dentaire. Dans le cas d'une hygiène déplorable, avec de la plaque et du tartre en quantité important, la gencive est exposée à une agression bactérienne permanente. Le tissu gingival, pour se défendre va recruter en quantité plus ou moins importante (quantité proportionnel à l'agression bactérienne) les cellules responsable des mécanismes de défense de l'organisme et donc du phénomène inflammatoire. Il en résulte ainsi l'aspect inflammatoire et hyperplasique de la gencive. Si les causes sont uniquement locales (la mauvaise hygiène), l'assainissement et l'entretien par le patient doivent être suffisants pour un retour à l'état sain. (15)

Par contre une cavité buccale saine, ou l'absence d'amélioration suite à l'assainissement vont nous induire à rechercher d'autres causes comme : (75)

- Une éventuelle grossesse
- Des traitements médicamenteux antérieurs ou en cours tels que des Ciclosporines (immunodépresseur en cas de greffe), Hydantoïne (antiépileptique), Nifédipine (ex : Adalate qui est un antihypertenseur) (73)
- Des bactéries agressives (*Porphyromonas gingivalis*, *Actinobacillus actinomycetemcomitans*, etc.)
- Une immunodépression (VIH)
- Un désordre leucocytaire prolifératif ou non (leucémie, polyglobulie de Vasquez, lymphome non Hodgkinien).

Dans ces situations, on aura recours à des examens complémentaires. Un prélèvement bactérien et l'analyse, permettrons d'affirmer ou d'infirmer l'hypothèse bactérienne. Alors que des examens biologiques, mettrons en évidence un désordre leucocytaires ou une immunodépression.

3. Les manifestations dentaires

Les hémopathies peuvent se manifester de façon précoce au niveau des dents.

Trois signes pertinents ont retenus notre attention :

- Les dyschromies dentaires
- Les hypoplasies et hypominéralisations de l'émail
- Les nécroses pulpaire

31. Les dyschromies dentaires

C'est la modification de la couleur, d'une ou plusieurs dents, lactéales ou permanentes. Les dyschromies dentaires sont classées en deux groupes : les dyschromies primitives (les dents sont colorées dès l'éruption des dents de lait ou des dents définitives) et les dyschromies secondaires, ou acquises (les dents se colorent alors qu'elles étaient, à l'origine, de couleur normale). Les dyschromies secondaires ne nous intéresseront pas dans cette thèse, car se ne sont pas des signes précoces. On les observe sur des dents dévitalisées ou restaurées par l'amalgame, ou encore ce sont des colorations dues, entre autres, à la nicotine des cigarettes, qui sont alors limitées à la surface de la dent.

Alors que les dyschromies primitives sont dues à des anomalies du développement du germe dentaire. C'est-à-dire qu'au cours de la formation de la dent, la prise de certains antibiotiques (coloration brune avec les tétracyclines), un ictère (coloration verte), une intoxication chronique par le fluor (coloration blanche ou brun), ou encore, une pathologie générale comme une hémopathie (principalement les anémies car causes des ictères) vont provoquer l'incorporation d'éléments supplémentaires dans la structure dentaire. Ce qui sera à l'origine de la dyschromie. (71)

Dans le cas d'un patient présentant une dyschromie, l'interrogatoire va nous permettre d'éliminer deux des trois hypothèses :

- Etiologie médicamenteuse
- L'intoxication chronique par le fluor (fluorose)

L'hypothèse d'un syndrome anémique, doit être envisagé si le patient présente des signes associés (ictère des muqueuses ou conjonctival, asthénie...), ou lorsque les deux étiologies les plus fréquentes ont été éliminées.

Si cette dernière est retenue, on orientera le patient vers son médecin traitant, pour une confirmation et le diagnostic exact de l'hémopathie.



Fig 16 : dent expulsée présentant une dyschromie chez un patient atteint d'anémie Fanconi (d'après H. Szpirglas, 1999, p 177).

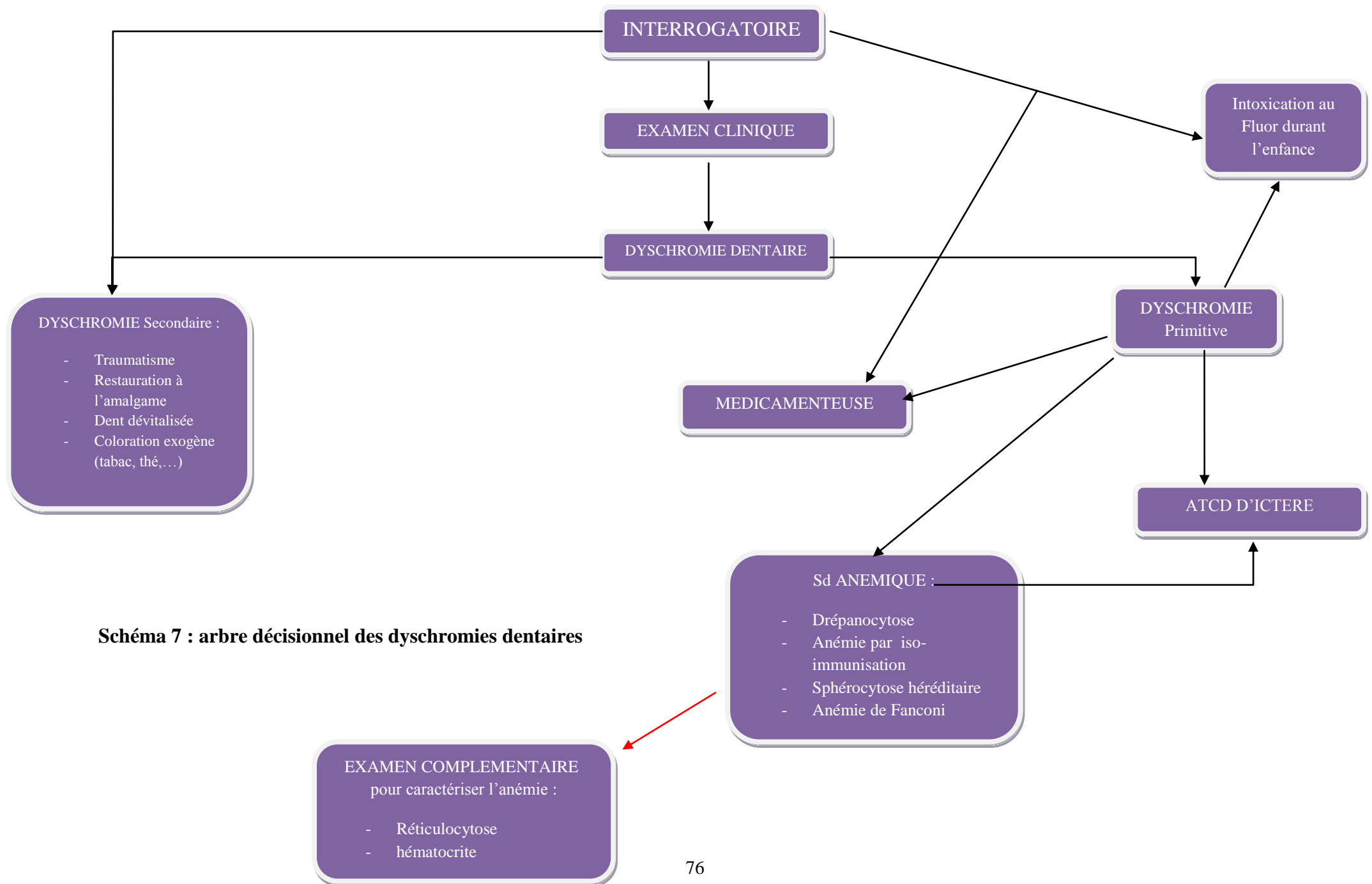


Schéma 7 : arbre décisionnel des dyschromies dentaires

32. Hypoplasie et hypominéralisation de l'émail

Les pathologies intervenant pendant le développement de la dent peuvent intéresser la composante minérale de l'émail (hypominéralisation) ou toucher la matrice organique (hypoplasie) (71)

Dans les cas d'hypominéralisation, c'est le processus de formation et de déposition des cristaux d'apatite sur la trame organique qui est perturbé. Il en résulte un émail mou, friable, qui se désintègre rapidement une fois la dent évoluée. Au moment de l'éruption, la dent présente un aspect opaque, terne avec parfois une coloration jaune- orangé ou brune. Ces formes sont essentiellement d'origine héréditaire (drépanocytose, sphérocytose héréditaire, anémie par iso-immunisation).

Les hypoplasies de l'émail, elles, sont dues à un dysfonctionnement des améloblastes, qui se traduit par une formation incomplète ou défectueuse de la matrice.

Cliniquement, elles se manifestent le plus souvent par la présence de sillons ou stries horizontales ou des défauts («pitting») ou altérations de la surface de l'émail voire même parfois par une malformation de la couronne. Ces hypoplasies peuvent être d'origine héréditaire (comme les hypominéralisations), impliquant différents modes de transmission, ou d'origine environnementale.

Parmi celles-ci, citons certaines déficiences nutritionnelles (vitamine A, C et D) et maladies exanthémateuses (rougeole, scarlatine, rubéole), la syphilis congénitale, l'hypocalcémie, les problèmes de traumatisme à la naissance, de prématurité et de maladie hémolytique, ainsi que des problèmes d'exposition à des éléments tels que le fluor.

Le nombre de dents atteintes varie selon la cause: l'hypoplasie peut ne toucher qu'une seule dent, par exemple lors d'un traumatisme local ou bien concerner l'ensemble de la denture ou un groupe de dents si le facteur étiologique agit d'une manière généralisée. La localisation, l'aspect clinique et la sévérité de l'atteinte sont également très variables et dépendront de l'origine de la lésion, du degré d'exposition au facteur causal et du stade de développement de la dent. D'une manière générale, les hypoplasies d'origine environnementale sont liées à des événements ayant eu lieu pendant la première année de l'enfant.

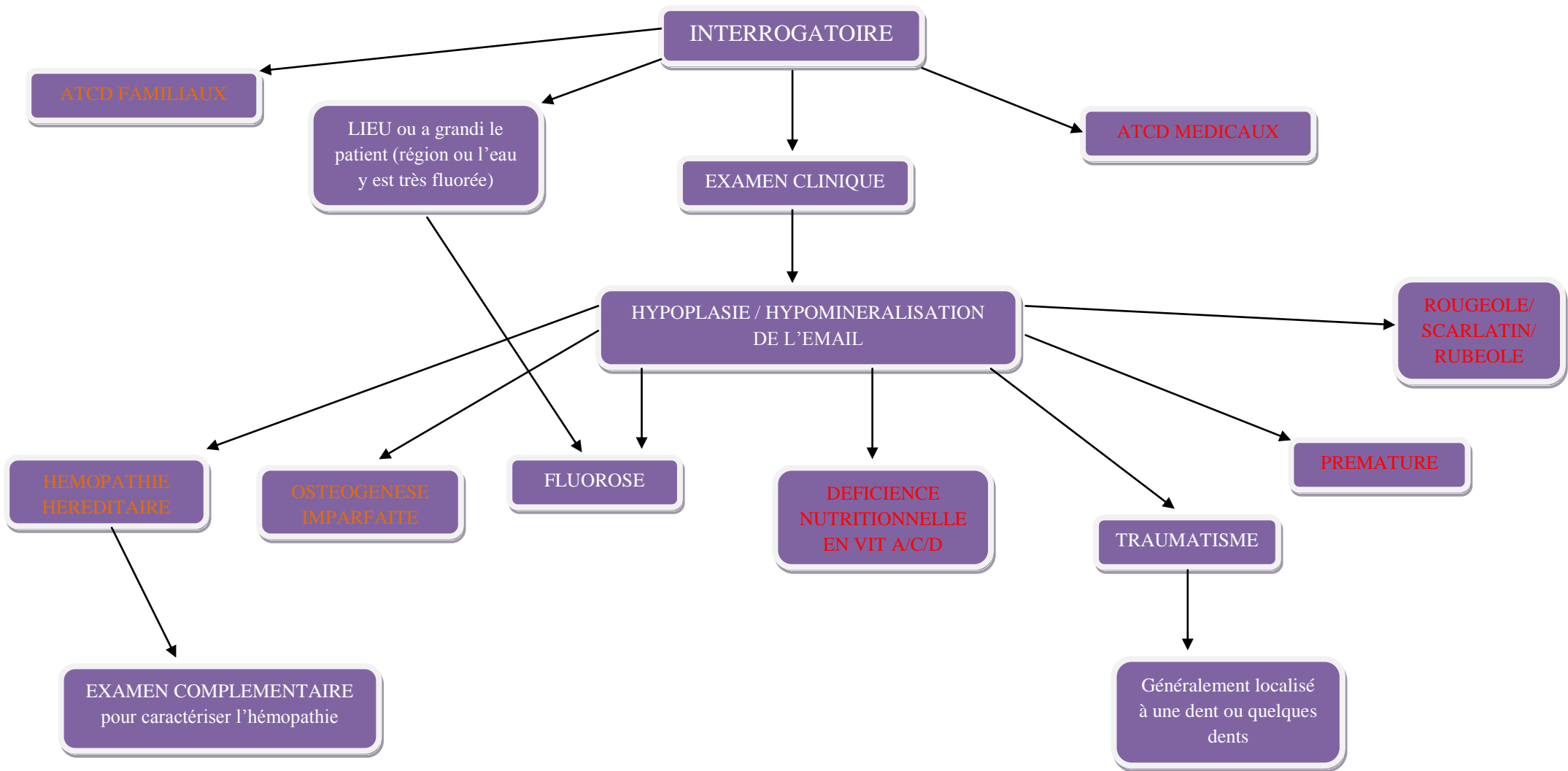


Schéma 8 : arbre décisionnel des hypoplasies et hypominéralisations de l'émail

33. Nécroses pulpaire

La nécrose est la forme principale de mort d'une cellule, d'un tissu ou d'un organe lors d'accidents traumatiques, de certaines maladies ou lors de déficits métaboliques. Selon le niveau d'organisation considéré, on distingue la nécrose cellulaire, la nécrose tissulaire et la nécrose d'organe.

Lors de l'interrogatoire, le patient se plaint d'avoir des douleurs à la mastication (sensibilité à la pression) et d'avoir l'impression que sa dent est plus haute que les autres (sensation de dent longue). (71)

A la suite de l'interrogatoire, on procède à l'examen clinique, à l'aide de test. Les résultats seront probablement :

- un test au froid négatif (signe de nécrose pulpaire)
- une percussion axiale et transversale douloureuse
- une éventuelle augmentation de la mobilité dentaire (signe d'atteinte ligamentaire).

De ces examens découle le diagnostic de nécrose pulpaire. On va donc se demander pour quelles raisons, la ou les dents se sont-elles nécrosées ?

- Soit l'étiologie est évidente :
 - Carie au stade 4 (cavité atteignant la zone parapulpaire et ayant détruit une partie des cuspides).
 - Traumatisme récent ou non
 - Antécédent de traitement orthodontique
- Soit il n'y a pas d'étiologie locale.

Dans le cas de nécroses pulpaire multiples, sans étiologie locale, on traite les dents certes mais surtout on oriente le patient vers son médecin traitant à la recherche d'une éventuelle pathologie générale.

Les pathologies générales sont très nombreuses. Pour n'en citer que quelques unes, il y a :

- le diabète,
- athérosclérose (Bernick et al. ont aussi décrit des altérations pulpaire athérosclérosiques (calcification, nécrose), mais ces études portent sur des patients âgés de 40 à 70 ans et il est connu que l'âge provoque des modifications considérables au niveau des vaisseaux pulpaire),
- Infiltration métastatique : destruction de la pulpe par des cellules métastatique.
- Etc... (7, 45, 58, 67, 73)

Concernant les hémopathies, seuls la drépanocytose et le lymphome de Burkitt sont à l'origine de nécroses pulpaire.

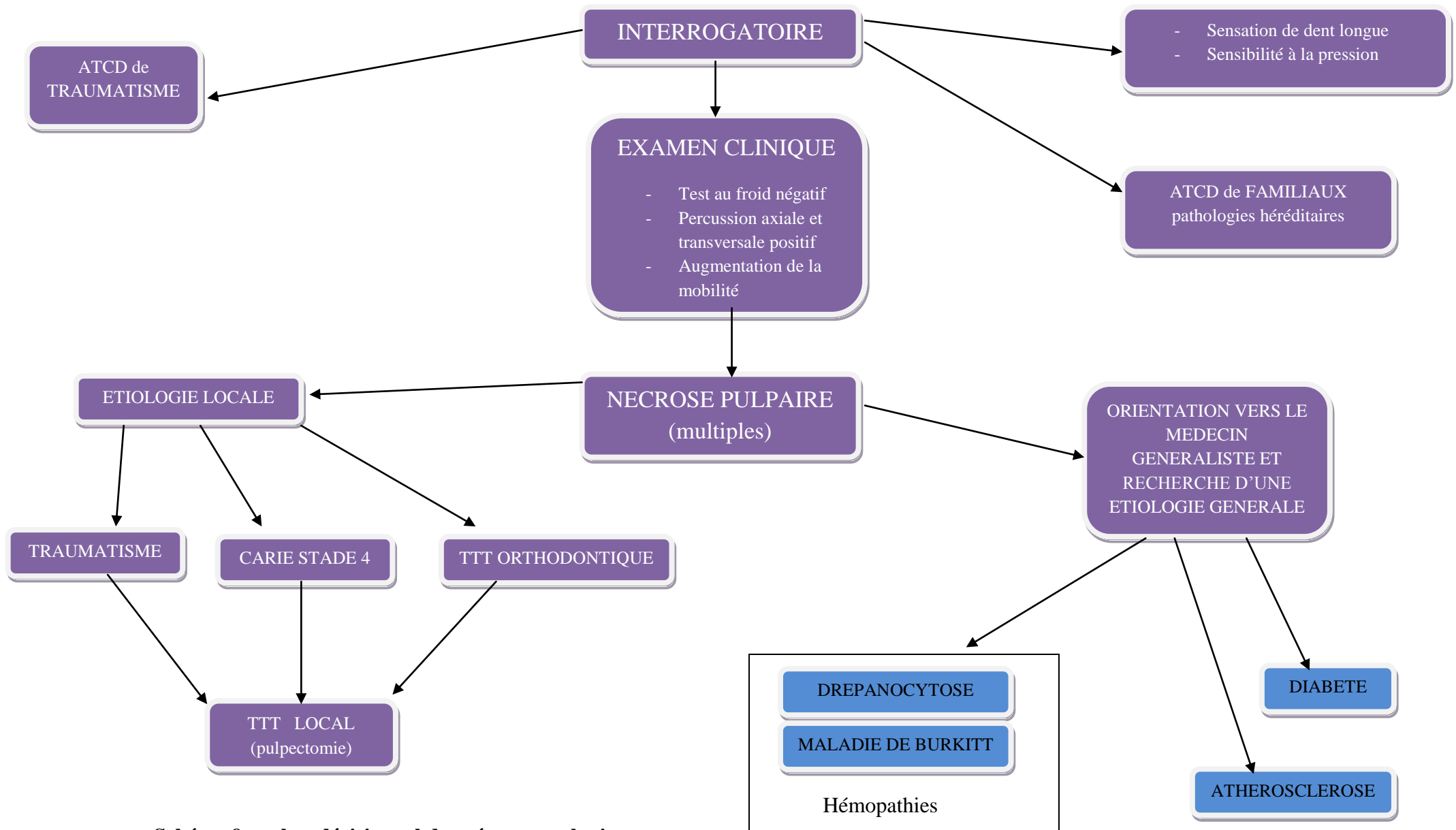


Schéma 9 : arbre décisionnel des nécroses pulpaire

4. Les manifestations neurologiques périphériques du V et du VII

Une paralysie est une perte de la mobilité des muscles alors qu'une paresthésie est une perte de la sensibilité de tous les organes innervés (peau, dents).

De nombreuses étiologies sont à envisager. Tout d'abord il faut éliminer l'éventuelle infection qui pourrait comprimer le nerf et provoquer ces symptômes. Une infection dentaire peut comprimer le nerf mentonnier, d'où une paresthésie mentonnière. Et une infection de la glande parotide pourrait être responsable d'une paralysie faciale, sachant que le nerf VII (nerf facial) la traverse. Une autre étiologie peut être une intervention récente ou un traumatisme qui provoque un œdème qui fait pression sur le nerf mentonnier. Ces causes sont locales. Si elles sont éliminées par l'examen clinique, on se dirigera vers une étiologie générale. Dans ce cas on oriente le patient vers le médecin traitant qui va rechercher un éventuel trouble neurologique, ou une pathologie auto-immune qui s'attaque au nerf ou encore une hémopathie (la drépanocytose). (7, 58)

CONCLUSION

Les hémopathies représentent 10% des cancers en France. Le chirurgien dentiste comme tous les autres acteurs de santé a un rôle primordial, le dépistage. Celui-ci passe par un examen clinique minutieux.

Lorsqu'il met en évidence une discordance entre des lésions buccales et les facteurs étiologiques, il devrait tout d'abord rechercher des causes locales qui, si elles sont absentes, l'orientera alors vers des hypothèses d'étiologies générales.

Dans ce travail, la création d'arbre décisionnel a permis une approche concrète des corrélations existantes entre les manifestations et les hémopathies.

Une fois cette étape capitale de la démarche diagnostique franchie, le chirurgien dentiste doit orienter le plus rapidement possible son patient vers les autres intervenants de l'équipe de soin. Car plus le patient intègre la chaîne de soin précocement, meilleur seront ses chances de guérison.

Dans l'intérêt du patient, il nous paraît important d'améliorer la communication entre les différents acteurs de santé car le traitement d'une hémopathie est multidisciplinaire. En effet, une collaboration entre l'hématologue et le chirurgien dentiste est corollaire d'un diagnostic précoce et d'un traitement adéquat.

Une fois le diagnostic précoce des hémopathies établi, le chirurgien dentiste interviendra dans le suivi de ces manifestations buccales et adaptera la prise en charge de ses patients durant le traitement de ces maladies systémiques.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. ABELLI A et MENART P.

Traitement préventif et curatif des hémorragies opératoires.
Encycl Med Chir (Paris), stomatologie, 22-090-G-10, 1998, **25**

2. ARLET P, ARLET JB et ASTUDILLO L.

Eléments de sémiologie clinique et biologique.
Paris : Ellipses, 2007.

3. ATKINSON JC, O'CONNELL A et AFRAMIAN D.

Oral manifestations of primary immunological diseases.
J Am Dent Assoc 2000;131:345-356.

4. AUBERT F et GUITTARG P.

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

5. BAUDUER F.

Hémolyse extracorporelles non immunologiques.
Encycl Med Chir (Paris), Hématologie, 13-006-D-18, 2000, **17**.

6. BARIETY M, BONNIOT R et BARIETY J.

Sémiologie médicale. 7^{ème} éd.
Paris : Masson, 2004.

7. BEGUE P et ASSIMAD K.

La maladie drépanocytaire.
Rueil Malmaison : Sandoz, 1994.

8. BELLUCCI S.

Physiologie plaquettaire.
Encycl Med Chir (Paris), Hématologie, 13-000-F-10, 1991, **15**.

9. BELLUCCI S.

Thrombopathies.
Encycl Med Chir (Paris), Hématologie, 13-021-A-10, 1996, **17**.

10. BENCHEKROUN S.

Les anémies : définition, généralités, classification.
Espérance Méd 2000;7(59):117-122.

11. BERBERI A et KHAIRALLAH S.

Les lymphomes non hodgkiniens associés à une infection VIH.
Rev Odontostomatol 2000;**29**(1):23-27.

12. BERNARD J, LEVY J P et VAVET B.

Hématologie.
Paris : Masson, 1996:7-22.

13. BICKLEY LS et SZILAGYI PG.

Bates' pocket guide to physical examination and history taking. 6^{ème} ed.
Philadelphie : Lippincott Williams & Wilkins, 2008.

14. BIMSTIEN E, NEEDLEMAN HL, KARIMBUX N.

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

15. BOUZIANE A et BENRACHADI L.

Maladies hématologiques : manifestations parodontales et prise en charge.
Rev Odontostomatol 2002;**21**:299-320

16. BRIERE J, PEYNAUD-DEBLAYLE E et GUILMIN F.

Polyglobulies primitives.
Encycl Med Chir (Paris), Hématologie, 13-006-L-10, 1998, 17.

17. BRUNET L, MIRANDA J, BARRE M et coll.

Gingival enlargement induced by drugs.
Drug Safety 1996;**15**:219-231.

18. CHOQUET S.

L'hématologie : réussir l'internat.
Paris : Ellipses, 2007.

19. CHRISTIAENS I et LALOUX M.

Amyloïdose orale et myélome multiple : à propos d'un cas et revue de la littérature.
Rev Stomatol Chir Maxillofac 1999;**100**(5):245-249.

20. COPETE MA et SHERIDAN DP.

Larger granular lymphocyte and its association with oral neutropenic ulceration.
Oral Surg Oral Med Oral Pathol 2000;**90**,474-479.

21. COUSTET B.

Sémiologie médicale : apprentissage pratique de l'examen clinique.
Londres : Estem, 2008.

22. DECHAUME M, GRELLET M et LAUDENBACH P.

Précis de stomatologie.

Paris : Masson, 1980:12-43.

23. DELOBEL J.

Thrombopénies.

Encycl Med Chir (Paris), Hématologie, 13-020-B-10, 1997, **17**.

24. DESABEN B.

Leucémie lymphoïde chronique.

Rev Prat 1996;**46**:2372-2376.

25. DONADIEU J, DUVAL M et VILMER E.

Neutropénies constitutionnelles et acquises de l'enfant.

Encycl Med Chir (Paris), Hématologie, 13-010-A-10 ; 1999, **25**.

26. DREYFUS B.

Le sang (Pathologie médicale).

Paris : Flammarion, 1971.

27. DRIDI S M, WIERZBA C A et coll.

Syndromes hémorragiques : intérêt clinique des tests biologiques.

Rev Odontostomatol 1998;**27**(3):165-176.

28. DUQUETTE P, MICHAUD M et GIRARD P.

Médecine buccale : méthodologie du diagnostic.

Paris : Gaetan Morin 1994:201-227.

29. EL GBOURI H, BOULAADAS M et coll.

Lymphome malin non Hodgkinien des parties molles du menton : à propos d'un cas.

Rev Stomatol Chir Maxillofac 2003;**104**(3):107-109.

30. EPSTEIN JB et SCHUBERT M.

Oral mucositis in myelosuppressive cancer therapy.

Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1998;**88**(3):273-276.

31. FAUCHET R et IFRAH N.

Hématologie.

Paris : Médicales Internationales, 1995.

32. FERMAND J-P.

Macroglobulinémie de Waldenström.

Encycl Med Chir (Paris), Hématologie, 13-013-E-10, 1992, **16**.

33. FIERE D et DANAILA C.

Traitements des leucémies aiguës lymphoïdes de l'adulte.
Rev Prat 1994;**5**:2093-2102.

34. FRESSINAND E et MEYER D.

Maladie de Willebrand.
Encycl Med Chir (Paris), Hématologie, 13-021-A-50, 2001, **38**.

35. GALACTEROS F.

Drépanocytose.
Rev Prat 1995;**45**:351-360.

36. GAUSSEM P et AIACH M.

Exploration de l'hémostase en biologie clinique.
Actul Odontostomatol 1996;**193**:71-77.

37. GIRARD P, JEANDOT J, PERLEMUTER L et coll.

Dictionnaire médical du chirurgien dentiste.
Paris : Masson, 1997:335-463.

38. GIROT R.

Anémie.
Rev Prat 2001;**51**(66):1129-1138.

39. GODEAU B et BIERLING P.

Thrombopénies.
Rev Prat 1997;**47**:1695-1701

40. GOUDMAND J.

Hémophilie.
Encycl Med Chir (Paris), Hématologie, 13-021-B-10, 1997, **46**.

41. GOULET JP, PERISSE R et VALOIS M.

Les lésions buccales liées à l'infection VIH.
Réal Clin 1996;**7**(1):41-54.

42. GUILLE B.

Hémophilie.
Rev Prat 2001;**51**:433-436.

43. ISSELBACHER K et BRAUNWALD E.

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

44. KHATTAB M.

Leucémie aigue de l'enfant.
Espérance Méd 2002;**80**(9):54-63.

45. LASKARIS G.

Atlas des maladies buccales.
Paris : Flammarion 1997:226-244.

46. LEBLANC T, REGUERRE Y et ROUSSEAU R.

Applasies médullaires constitutionnelles.
Encycl Med Chir (Paris), Hématologie, 13-008-C-10, 2000, **18**.

47. LE BRETON G.

Traité de sémiologie et clinique odonto-stomatologie.
Bruxelles : De Boeck, 1997:352-408.

48. LE CHARPENTIER Y et AURIOL M.

Histopathologie buccodentaire et maxillo-faciale.
Paris: Masson, 1997.

49. LE POIRIER M.

Maladie de Hodgkin.
Rev Prat 1995;**45**:1670-1674

50. LESCLOUS P et MAMAN L.

L'hémostase : exploration et conduite en odontologie.
Chir Dent Fr 1993;646:49-53.

51. MAHON FX, REIFFERS J et CHAHINE H.

Leucémie myéloïde chronique.
Encycl Med Chir (Paris), Hématologie, 13-011-B-10, 1999, **33**.

52. MEHTA AB et HOFFBRAND AV.

Hématologie.
Bruxelles : De Boeck, 2003.

53. MILIAN M et BAGAN J.

Langerhan's cell histiocytis restricted to the oral mucosa.
Oral Surg Oral Med Oral Pathol 2001;**91**(1):76-79.

54. MISUDO K, TOHNAI I et HAYASHI Y.

A case of Burkits lymphoma that presented initially with resorption of alveolar bone.
Oral Dis 2000;**6**(4):256-258.

55. NORDMANN Y.

Porphyries érythropoïétiques.

Encycl Med Chir (Paris), Hématologie, 13-008-A-10, 2001, **8**.

56. OKSUZOGU O et YALCIN S.

Squamous cell carcinoma of tongue in a patient with fanconi's anemia : case report and review of literature.

Oral Maxillofac Chir 2000;**58**(12):145-147.

57. PAZOKI A et JANSISYANONT P.

Primary non Hodgkin's lymphoma of jaws : report of 4 cases and review of literature.

Oral Maxillofac Surg 2003;**61**(1):112-117.

58. PENNE G GIRARD P et MISSIKA P.

Médecine et chirurgie dentaire.

Paris : CdP, 1988.

59. PINDBORG J.

Atlas des maladies de la muqueuse buccale.

Paris : Masson, 1995:106-156j.

60. PISANO J et COUPLAND R.

Plasmocytoma of the oral cavity and jaws : a clinico pathologic study of 13 cases.

Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1997;**83**(2):265-271.

61. PRUDHOMME F L et JAUBERT J.

Maladie de Hodgkin de l'amygdale palatine : étude clinique, histologique, immunophénotique et association avec le virus d'Epstein Barr.

Presse Méd 2000;**29**(17):935-948.

62. QUESSAR A et BENCHEKROUN S.

L'anémie par carence martiale.

Espérance Médicale 2000;**7**(59):123-127.

63. RAPHAEL M, FEUILLARD J et DAVI F.

Syndrome mononucléosique et pathologies hématologiques liées au virus d'Epstein Barr.

Encycl Med Chir (Paris), Hématologie, 13-028-A-10, 1995, **17**.

64. RIBRAY V et BOSQ J.

Lymphome de Burkitt.

Encycl Med Chir (Paris), Hématologie, 13-016-A-50, 2002, **12**.

65. RICARD A et COSTELLELOE M A.

Oral mucosal non Hodgkin's lymphoma : a dangerous mimic.

Oral Oncol 2000;**36**(6):556-558.

66. RIOU R.

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

67. ROCHE Y.

Chirurgie dentaire et patients à risque.
Paris : Flammarion, 1996.

68. SAMSON J et ROSSIER S.

Hémopathies et médecine buccale.
Réal Clin 1999;**10**(3):407-429.

69. SAMSON J, MAUPRIVEZ C, ALANTAR A et coll.

Prise en charge des patients sous agent antiplaquetaires en odontologie (SFMBCB).
Méd Buccale Chir Buccale 2005;**11**(10):55-76.

70. SCHAENDAL D et GOLDBERG M H.

Chronic lymphocytic leukemia of B-cell origin : oral manifestations and dental treatment planning.
J Am Dent Assoc 1997;**128**(2):206-210

71. SCULLY C et FLINT S.

Maladie de la bouche et maladie générale à manifestations buccales.
Londres : MDSI, 1989.

72. SIGAL-NAHUM M et LEMARCHAND-VENENCIE F.

Maladies hémorragiques par anomalies vasculaires.
Encycl Med Chir (Paris), Hématologie, 13-020-A-10, 1990, **15**.

73. SOLOMIDES CC, MILLER AS et coll.

Lymphomas of the oral cavity : histology, immunologic type and incidence of Epstein Barr virus infection.
Human Pathol 2002;**33**(2):153-157.

74. STEINBERG JM et MOORES JT.

Use INR to asses degree of anticoagulation in patient who have dental procedures.
Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1995;**80**(2):175-177.

75. SZPIRGLAS H et BEN SALMA L.

Pathologie de la muqueuse buccale.
Paris : Flammarion, 1997:226-244.

76. SZPIRGLAS H et LACOSTE JP.

Manifestations buccales des hémopathies.
Encycl Med Chir (Paris), Stomatologie-Odontologie, 22-050-A-10, 1994, **8**.

77. SZPIRGLAS H.

Diagnostic des ulcérations buccales.
Rev Prat 2002;**52**:357-376.

78. TADAKI K, KAZUHIKO O et MASUMI O.

Primary non Hodgkin's lymphoma of mandibular treated with chemotherapy and autologous peripheral blood stem cell transplantation.
Oral Surg Oral Med Oral Pathol 2000;**90**(4):450-455.

79. THEML H, DIEM H et AFRELACH T.

Atlas de poche d'hématologie : diagnostic pratique morphologique et clinique.
Paris : Flammarion Medecine-Science, 2006.

80. TRACHLI A et MADANI A.

L'hémogramme.
Espérance Méd 2000;**7**(59):123-127.

81. TYLDESLEY W R.

A color atlas of oral medicine
Londres : Wolf medical publications, 1983.

82. VIGNON D.

Physiologie de l'hémostase.
Encycl Med Chir (Paris), Hématologie, 22-009-D-20, 1995, **22**.

83. WHILE J et FALACE AD.

Dental management. 5^{ème} ed.
St Louis : Mosby-Year Book, 1997.

84. YOSKOVITCH A et MICHEAL P.

Dorsal tongue mass.
Oral Surg Oral Med Oral Pathol 2000;**90**(1):5-8.

ALI (Mohamed) – Les manifestations buccales des hémopathies : diagnostic précoce. (thèse : Chir. Dent ; Nantes ; 2011)

RESUME :

Un grand nombre d'affections de la muqueuse buccale ou des dents, peuvent avoir des conséquences sur l'état de santé général du patient. Inversement, de nombreuses pathologies générales notamment les hémopathies, peuvent présenter des manifestations au niveau de la sphère oro-faciale.

Nous verrons comment ces manifestations buccales peuvent nous orienter vers des hypothèses diagnostiques d'hémopathies. Ceci a l'aide d'arbres décisionnels.

Ceci montre l'importance et le rôle du chirurgien dentiste, comme tous les autres acteurs de santé, dans le dépistage.

REBRIQUE DE CLASSEMENT : Pathologies buccales, péri-buccales et hémopathie

MOTS CLES :

Manifestations buccales – Oral manifestations

Diagnostic – diagnosis

Hémopathie – Hematologic diseases

Dépistage – screening

JURY :

Président : Professeur Laboux. O

Assesseur : Professeur SOUEIDAN. A

Directeur : Docteur KIMAKHE. S

Co-directeur : Docteur LEBORGNE. S

Assesseur : Docteur BERTHOU-STRUBE.S