

# Prise en charge des patients à besoins spécifiques: Hémopathies



Cours des 4<sup>ème</sup> année



Pr R.Salah-Mars



# Plan

I - Introduction

II- Rappels

III- Etude clinique:

III-1 Syndromes leucocytaires non prolifératifs




III-2 Syndromes prolifératifs

III -3 Syndromes anémiques

III-4 Syndromes hémorragiques



# I-Introduction

- **Affections caractérisées par une atteinte des éléments figurés du sang**
  - **Seuls les examens de laboratoire permettront le diagnostic des hémopathies.**
- 

## II-Rappels

### ➤ Sang :

- **Circule dans le système circulatoire**, irrigue tous les tissus de l'organisme «**substances nutritives et énergétiques**  
**+ l'oxygène** »
- **Recueille les déchets pour les emporter vers** (*reins, poumons...*).
- **Participe à la défense contre les infections.**

# II-Rappels

**Le sang se compose de deux parties :**

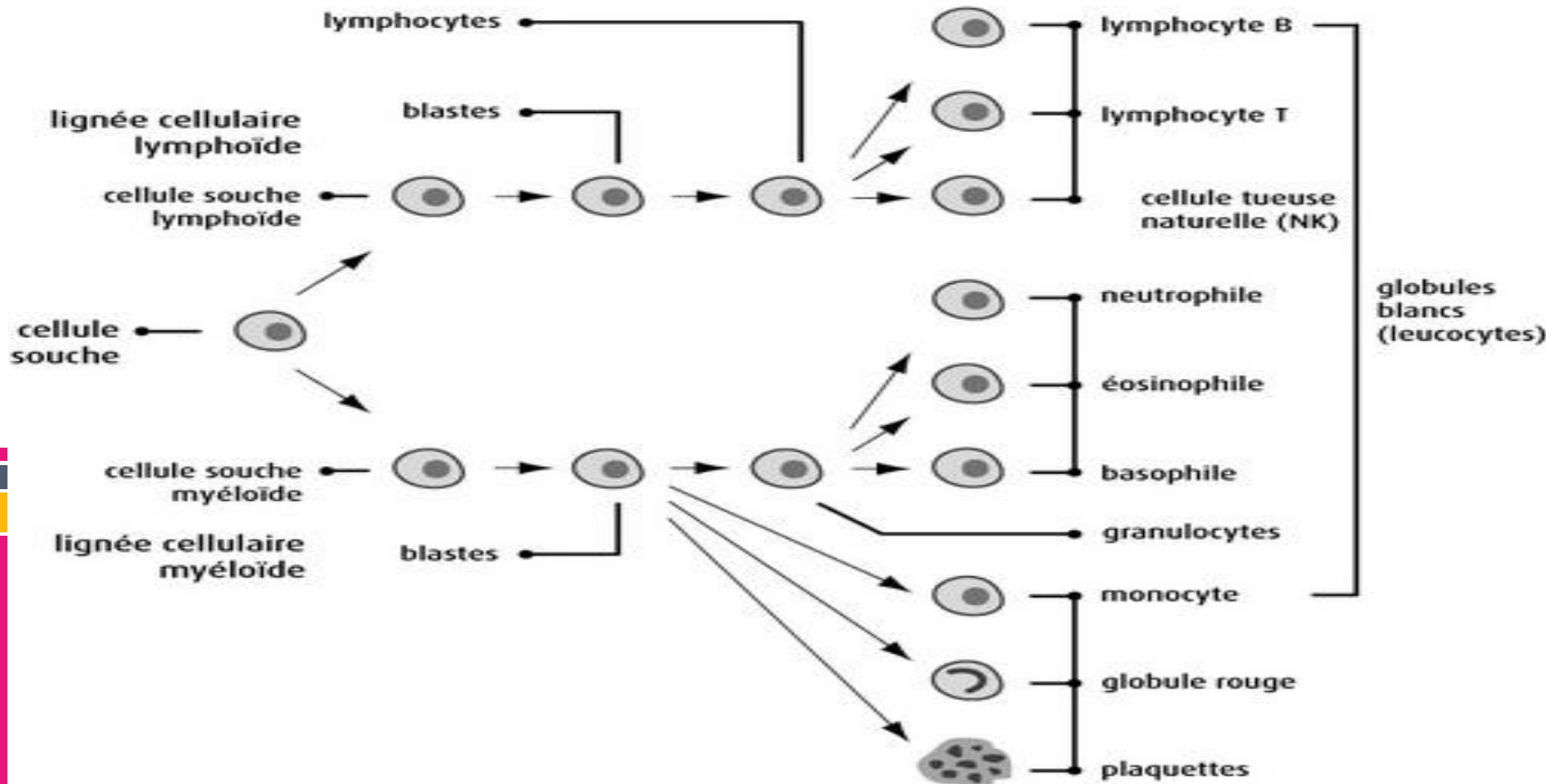
- **le plasma,**
- **et les éléments figurés** composés de **globules rouges ou hématies**, de **globules blancs ou leucocytes**, et **de plaquettes ou thrombocytes.**



➤ **Le système Hématopoïétique:**

- Moelle osseuse, ganglions lymphatiques et la rate

# Systeme hématopoïétique

## Développement cellulaire








Cellule	Illustration	Description*	Nombre de cellules par litre de sang	Durée du développement (D) et de la vie (V)	Fonction
<b>ÉRYTHROCYTES</b> (globules rouges)		Disques biconcaves, anucléés; couleur saumon; 7 à 8 $\mu\text{m}$ de diamètre	De 4 à 6 $\times 10^{12}$	D: de 5 à 7 jours V: de 100 à 120 jours	Transport de l'oxygène et du gaz carbonique
<b>PLAQUETTES</b>		Fragments cytoplasmiques discoïdes contenant des granulations violettes; 2 à 4 $\mu\text{m}$ de diamètre	De 250 à 500 $\times 10^9$	D: de 4 à 5 jours V: de 5 à 10 jours	Réparation des petites déchirures des vaisseaux sanguins; coagulation

Évaluation: Numération des GR/mm<sup>3</sup> de sang

Hématocrite HT(40-48)

Taux d'hémoglobine Hb (12 - 18)

Cellule	Illustration	Description	Nombre de cellules par litres de sang	Durée du développement (D) et de la vie (V)	Fonction
<b>LEUCOCYTES</b> (globules blancs)		Cellules sphériques nucléées	De $4 \text{ à } 11 \times 10^9$		
<i>Granulocytes</i>					
• Granulocytes neutrophiles		Noyau plurilobé; granulations cytoplasmiques difficilement visibles; 10 à 14 $\mu\text{m}$ de diamètre	De $3 \text{ à } 7 \times 10^9$	D: de 6 à 9 jours V: de 6 h à quelques jours	Phagocytose des bactéries
• Granulocytes éosinophiles		Noyau bilobé; granulations cytoplasmiques rouges difficilement visibles; 10 à 14 $\mu\text{m}$ de diamètre	De $0,1 \text{ à } 0,4 \times 10^9$	D: de 6 à 9 jours V: de 8 à 12 jours	Destruction des vers parasites et des complexes antigène-anticorps; inactivation de certaines substances chimiques allergènes associées à la réaction inflammatoire
• Granulocytes basophiles		Noyau lobé; grosses granulations cytoplasmiques bleu violet; 10 à 12 $\mu\text{m}$ de diamètre	De $0,02 \text{ à } 0,05 \times 10^9$	D: de 3 à 7 jours V: ? (de quelques heures à quelques jours)	Libération de l'histamine et d'autres médiateurs chimiques associés à la réaction inflammatoire; contient de l'héparine, un anticoagulant
<i>Agranulocytes</i>					
• Lymphocytes		Noyau sphérique ou échancré; cytoplasme bleu pâle; 5 à 17 $\mu\text{m}$ de diamètre	De $1,5 \text{ à } 3,0 \times 10^9$	D: de quelques jours à quelques semaines V: de quelques heures à quelques années	Défense de l'organisme par l'attaque directe de cellules ou par l'entremise d'anticorps
• Monocytes		Noyau en forme de U ou de haricot; cytoplasme gris bleu; 14 à 24 $\mu\text{m}$ de diamètre	De $0,1 \text{ à } 0,7 \times 10^9$	D: de 2 à 3 jours V: plusieurs mois	Phagocytose; transformation en macrophages dans les tissus



# II - Rappels

## ➤ L'hémogramme:

Comporte deux types d'analyses :

- une **analyse quantitative** des éléments du sang ( NFS),
- une **analyse morphologique** de ces cellules.

# II-Rappels

## ➤ L'hémostase

*Fait intervenir*

- *la paroi vasculaire, des cellules sanguines et des protéines plasmatiques, ayant pour objectif de colmater les fuites pouvant apparaître dans le circuit vasculaire*



**maintenir le sang à l'état fluide à l'intérieur  
des vaisseaux**

# L'hémostase

## L'hémostase primaire

- Vasoconstriction immédiate + adhésion des plaquettes
- Aggrégation réversible → irréversible (thrombus blanc)

## L'hémostase secondaire

- Prothrombine ( Prothrombinase) → thrombine
- Fibrinogène → fibres insolubles (thrombus rouge)
- Voies: -intrinsèques (Facteur VIII , IX , XI et XII )  
-extrinsèques (Facteur II, V, VII et X)

## Fibrinolyse

- Plasminogène → Plasmine
- Fibrine → Produit de dégradation de la fibrine

# Exploration de l'hémostase

Explorations	Tests	Normalités
<b>Hémostase primaire</b>	<b>TS</b>	Duke: 2et 4 mn Ivy : 4et 8mn
	<b>NP</b>	150000-450000
<b>Coagulation</b>	<b>TCA ou TCK <i>dosage des facteurs</i></b> voie intrinsèque et commune <b>de coagulation</b>	<b>30-40 secondes</b>
	TQ, TP, INR , dosage des facteurs (voie extrinsèque et commune)	TQ=12-13 TP=70-100% INR=1
<b>Fibrinolyse</b>	<b>Test de Von Kaulla (temps de lyse des eu globulines)</b>	<b>3 heures</b>

# III- Etude clinique et prise en charge thérapeutique

## III-1 Syndromes leucocytaires non prolifératifs

- **Quantitatif** : Insuffisance : leucopénie / excès : leucocytose
- **Qualitatif** : anomalie fonctionnelle.

# Syndromes leucocytaires non prolifératifs

## Désordres lymphocytaires

### Lymphopénies:

➤ **Déficit d'origine immunitaire *primitif* :**

↓ lymphocytes *B et T* ou *T et B*.

➤ **Déficit d'origine immunitaire *secondaire* :**

Infections : VIH ↓ élective des lymphocytes T4) .

Etats inflammatoires et Maladie de Hodgkin

Médicaments immunosuppresseurs, chimiothérapie, et radiothérapie.

# Syndromes leucocytaires non prolifératifs

## Désordres lymphocytaires

### Lymphocytose :

**lymphocytose = excès de lymphocytes ( ++origines ) :**

- Un processus infectieux (mononucléose infectieuse)
- Un désordre hématopoïétique (leucémie lymphoblastique, lymphome et leucémie lymphoïde chronique)

# Syndromes leucocytaires non prolifératifs

## Désordre associés aux polynucléaires neutrophiles

### Neutropénie:

- diminution des polynucléaires neutrophiles dans le sang.
  - Discrète (1.000 à 1.500 cellules/ $\mu$ l),
  - Modérée (500 à 1.000 cellules/ $\mu$ l)
  - Sévère = **agranulocytose** <500 cellules / $\mu$ l



# Désordre associés aux polynucléaires neutrophiles

## Neutropénie:

**Le risque infectieux est important en dessous de  $0.5 \times 10^9/l$ .**

### ➤ Causes:

- Centrales : défaut de production médullaire
- Périphériques: prise médicamenteuse , Maladies auto immunes

### ➤ Diagnostic : Numération des polynucléaires

# Désordres associés aux polynucléaires neutrophiles

## Neutropénie:

### *Ulcérations* **Manifestations buccales**

semblables à des lésions aphtoïdes arrondies, creusantes, à fond nécrotique. Elles sont douloureuses et entraînent une dysphagie et une sialorrhée.

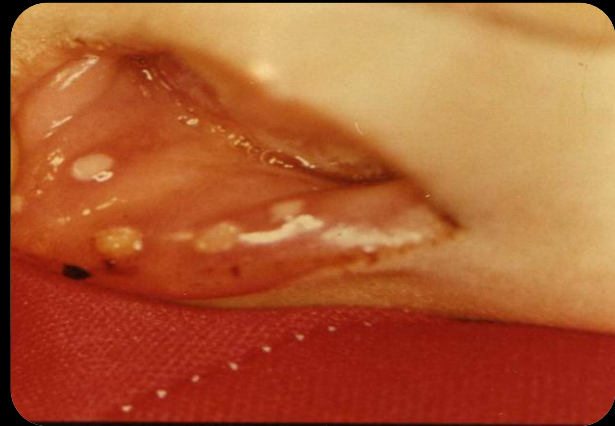
*Infections bactériennes* : gingivite,

*virales* : herpès ,

*fongiques* : candidoses.



# Neutropénie post chimiothérapique



# Désordre associés aux polynucléaires neutrophiles

L'agranulocytose =

forme sévère de neutropénie (<500 cellules / $\mu$ l).

➤ *Agranulocytose pure* :

Etat infectieux intense avec hyperthermie à 40° C et des frissons.

➤ **Agranulocytose toxique** ou médicamenteuse : mécanisme immuno-allergique, ou une hypersensibilité à un médicament (*antimitotiques, sulfamides, arsenicaux et barbituriques*).

# Désordre associés aux polynucléaires neutrophiles

## L'agranulocytose:

- Les ulcérations , postérieures, sont localisées **au voile du palais** et à **l'oropharynx** entraînant sialorrhée et dysphagie

## Désordre associés aux polynucléaires

*Agranulocytoses constitutionnelles* : rares

agranulocytose génétique infantile,

une neutropénie sévère et congénitale.

➤ Une gingivite apparaît dès l'éruption des dents temporaires.

Ulcérations rebelles, parodontites aiguës

➤ Évolution → leucémie aigue myéloblastique.

# Syndromes leucocytaires non prolifératifs /



**Agranulocytose – ulcération linguale**

## Désordres associés aux polynucléaires neutrophiles

### ➤ Atteinte qualitative:

Dysfonctions des polynucléaires neutrophiles: (↓ action phagocytaire)

### ➤ D'origine héréditaire :

- *Syndrome de Chediak-Higashi*: atteinte quantitative + qualitative des granulocytes

-Ulcérations buccales , exfoliation prématurée des dents temporaires

-gingivites et parodontites sévères liées au déficit immunitaire.



## Dysfonctions des polynucléaires neutrophiles:

### ➤ D'origine acquise

**Les dysfonctionnements des polynucléaires peuvent faire suite à la prise de certains médicaments** (Aspirine, ibuprofène, corticoïdes) ou à l'intoxication éthylique.

## Désordre associés aux polynucléaires

**Polynucléose à éosinophiles:** manifestation secondairement à certaines pathologies (néoplasie, lymphome et maladie de Hodgkin, allergie, maladie du collagène vasculaire, parasitose).  
Les causes : allergiques (eczéma, urticaire..), parasitaires..

**Polynucléose à basophiles:** En dehors des syndromes myelo prolifératifs chroniques, elle est rare .

# Syndromes leucocytaires non prolifératifs

## Prise en charge:

- **Avis du médecin traitant**
- **Diminuer le stress lors des soins,**
- **Soins de courte durée, associés à une sédation**
- **pas de contre indication à l'usage des vasoconstricteurs, les injections seront réalisées lentement et après aspiration**

# Syndromes leucocytaires non prolifératifs / désordres leucocytaires

## Prise en charge:

- **Eliminer toutes sources d'infection**
- **une hygiène bucco-dentaire rigoureuse.**
- **Antibioprophylaxie avant tout acte chirurgical «neutropénie et/ou une lymphopénie »**
- **Mesures d'hygiène et d'asepsie**

# Syndromes leucocytaires non prolifératifs

## Précautions à prendre lors des prescriptions

- **Eviter toutes prescriptions ayant des effets dépresseurs sur la moelle osseuse**
- **Patients déjà sous antibiotique.**
- **Précautions à prendre à l'égard des pathologies associées**

## III-2 Les syndromes prolifératifs

### Maladie de Vaquez :

- Polyglobulie vraie
- Polyglobulie primitive



**Symptômes:** Céphalées, vertige, fatigue et une érythrose particulière du visage.

# Les syndromes prolifératifs

## Maladie de Vaquez :



### L'hémogramme montre :

- ↑ des hématies ( 6 à 8 millions ),
- ↑ de l'hématocrite: 55 % chez la femme, supérieur à 60 % chez l'homme.
- ↑ du taux d'hémoglobine: > 17 g/dl chez H, > 16 g/dl chez F
- Hyperleucocytose , Hyperplaquettose > 1 000 000/mm<sup>3</sup>

# Les syndromes prolifératifs

## Maladie de Vaquez

### Manifestation buccale:

- Muqueuse buccale rouge, violacée, oedématiée. parfois des pétéchies,
- Ulcérations, gingivorragies spontanées.

### Couleur rouge pourpre du voile du palais.

- Ces manifestations sont la traduction des complications de la maladie dues à des thromboses ou à des troubles de l'hémostase.



# Syndromes prolifératifs

## Leucémies

**Leucémies** : «leucose »

Cancer affectant les cellules du sang (**les globules blancs**).

Proliférations malignes des tissus hématopoiétiques, dues à des anomalies chromosomiques / des irradiations et expositions à certains composés chimiques.

# Syndromes prolifératifs

## Leucémies:

Les leucémies sont classées : **Aiguë / chronique**  
**Lymphoïdes /myéloïdes**

*Myélogramme* : traduit un envahissement du tissu médullaire par une grande quantité de leucoblastes.

*Analyse cytologique* : précise le type cellulaire (**lymphoblastique / myéloblastique**).

# Syndromes prolifératifs

## Leucémie aigue

### DIAGNOSTIC:

- **Blastes:** supérieur à 30% des éléments nucléés de la moelle.
- **Hémogramme:** Hyperleucocytose  $\pm$  neutropénie, anémie, thrombopénie
- **Frottis:** Blastes immatures

# Syndromes prolifératifs

## Leucémies aiguës

- **Proliférations de cellules médullaires immatures**, les blastes, envahissant la moelle et parfois le sang

# Syndromes prolifératifs

## Leucémies chroniques

Dues à l'utilisation de certains agents chimiques et aux radiations ionisantes

### Leucémie myéloïde chronique ( LMC) :

- *Peu de signes buccaux*, sauf en cas d'aplasie médullaire thérapeutique

# Syndromes prolifératifs

## Leucémies chroniques

### Leucémie lymphoïde chronique:

- Prolifération maligne de cellules lymphoïdes matures ,  
monoclonales

#### DIAGNOSTIC:

**NFS** : hyperlymphocytose ( $> 4000/\text{mm}^3$ ) +/- ADP

**Frottis sanguin** : petits lymphocytes **matures**, normaux

# Syndromes prolifératifs

## Leucémie lymphoïde chronique:

- **Hyperlymphocytose ± polyadénopathie = LLC** Adénopathies cervicales ,splénomégalie,
- **Peut se compliquer d'une tumeur maligne** de la cavité buccale ou de la sphère ORL

# Syndromes prolifératifs

## Manifestations buccales associées aux leucémies

Elles sont liées à:

- **L'insuffisance médullaire**
  - **Au syndrome tumoral**
    - **Au traitement chimiothérapique**



# l'insuffisance médullaire

## Manifestations cliniques :

- **L'anémie** : Asthénie, tachycardie, lipothymies.

Pâleur généralisée de la muqueuse buccale (degré de sévérité)

- **La neutropénie** : Ulcérations nécrotiques buccales , syndromes fébriles

foyers infectieux dentaires chroniques

- **La thrombopénie** (plaquettes  $< 30000$ ) **gingivorragie spontanées ou provoquées, pétéchie, épistaxis...**

## syndrome tumoral



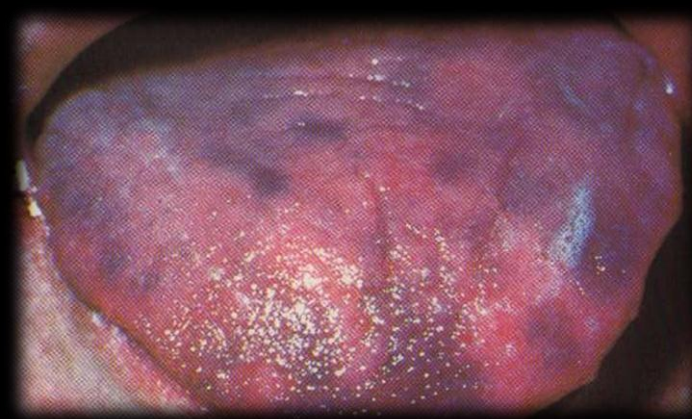
### Manifestations buccales:

- **Adénopathies cervicales**
- **Infiltration des glandes salivaires**
- **Gingivite hypertrophique hémorragique** : tuméfaction importante des languettes inter dentaires et du bord libre.
- **Ulcérations** , des saignements et des douleurs
- **Algies dentaires** dues à l'infiltration de la pulpe par des cellules leucémiques

**Régression après chimiothérapie.**



# thérapeutiques



## Manifestations directes

- **toxicités** aiguës ou chronique atteignant **la muqueuse buccale**.
- **Hémorragie**, xérostomie,
- **Lympha-adénopathies cervicales**, pharyngites, gingivorragies, pétéchie, infection récurrente et accroissements gingivaux.
- **Érosion des crêtes alvéolaires**
- **Coloration violette des muqueuses** buccales: *chimiothérapie* à base de *misulban*

## thérapeutiques

- ***La corticothérapie*** : boursouflures du visage (Cushing) et se traduit par des oedèmes de la langue et des joues.
- ***La greffe de moelle*** osseuse provoque une réaction contre l'hôte; semblable au lichen plan cutané et muqueux.

## thérapeutiques

### Manifestations indirectes liées à la thérapeutique :

- **Les drogues cytotoxiques** entraînent des phases d'aplasie médullaire.
- **Développement d'infections** opportunistes: stomatites
- **Infections bactériennes** ( bacilles Gram -, anaérobies); fongiques (candidose) ou virales (herpès, zona).
- *Rechercher des foyers infectieux chroniques.*



*LMA Hypertrophie gingivale*




*G. ulcero nécrotique/agranulocytose*



*Gingivite hypertrophique hémorragique*



*Plasmocytome gingival*



**Prise en charge :**  
**l'infection + l'hémorragie**

**Consultation du médecin traitant:**

- **Lorsque le patient rapporte des antécédents évident de leucémie.**
- **Lorsque le patient présente des signes ou symptômes suggérant une leucémie**

## Prise en charge :

- **Eviction de ces foyers infectieux chroniques**
- **Hémostase locale:** Si les plaquettes sont inférieures à 100.000.
- **Pendant la chimiothérapie:** lutter contre les mucites par une hygiène bucco-dentaire rigoureuse, par des bains de bouche à la betadine, et protéger les muqueuses à l'aide de pansements digestifs et la laser thérapie.



## **Prise en charge :**

- **Infection bactérienne : ATB.**
- **Prévention des ulcérations : administration intra-veineuse d'acide folique ou par application topique 3 fois par jour.**
- **Infection fongique, on préconise la prescription de suspension orale de Nystatine à raison de 10 ml à 100.000 UI 4 fois par jour en gel.**
- **Lors des soins dentaires, des précautions particulières doivent être prises en fonction du stade de la maladie et du traitement**

## Prise en charge :

### A la phase de début

**Tuméfaction, douleurs, syndrome fébrile =**

**prendre contact avec l'hématologue qui doit évaluer les possibilités de défense et les risques hémorragiques.**

**Urgence:** Intervenir sous ATB + moyens d'hémostase

**Plaquettes inf à 80000: milieu hospitalier**

## Prise en charge :

### En période d'aplasie profonde

- Prévention des infections exogènes
- Prévention des ulcérations et des infections endogènes : ATB + bains de bouches : mycostatine, lidocaine, betadine, bicarbonate de sodium.

Contre indication de geste chirurgical

**Urgence :** Intervenir en accord avec l'hématologue

*« si un foyer infectieux d'origine dentaire met la vie du patient en danger » en milieu hospitalier*

## Prise en charge :

### A la phase de rémission « Formule sanguine normale »

- Remettre en état la cavité buccale.
- Eliminer Toute source d'infection ou d'irritation
- une prophylaxie anti-infectieuse sera préconisée.
- Hygiène buccale rigoureuse, bains de bouche.
- Prophylaxie antifongique chez le patient sévèrement immunodéprimé  
(10 ml de nystatine à 10.000 unités, 4 fois par jour).



# Les syndromes prolifératifs

**Lymphomes et myélomes multiples :**



# Les syndromes prolifératifs

## **Myélome multiple ou maladie de Kahler :**

**Prolifération maligne de plasmocyte qui sécrètent des immunoglobulines monoclonales.**

- **Douleurs osseuses, tuméfactions /des fractures des os longs**
- **Signes hématologiques dominés par l'anémie,**
- **Infections; déficit immunitaire,**
- **Hémorragies; thrombopénies ou thrombopathies,**
- **Insuffisance rénale. Signes neurologiques rares.**

# Les syndromes prolifératifs

## Myélome multiple ou maladie de Kahler :

### Manifestations buccales

- **Lésions péri-apicales**: région molaire, prémolaire mandibulaire + ramus et angle.
- **Lésions nodulaires par envahissement des tissus mous.**
- Stade avancé: **fractures pathologiques, gingivorragies, pétéchies.**

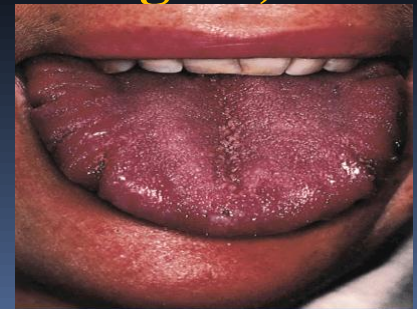


Fig. 34. Maladie de Kahler (myélome multiple), femme de 55 ans amyloïse linguale.

# Les syndromes prolifératifs

## Lymphomes

C'est la prolifération maligne du tissu lymphoïde qui diffuse à distance vers les autres tissus lymphoïdes

(Moelle, foie...) Il existe trois formes :

- **la maladie de Hodgkin** ou *Lymphogranulomatose maligne*,
- **les lymphomes non-Hodgkiniens**
- **le lymphome de Burkitt.**



# Les syndromes prolifératifs

## Lymphomes

### Maladie de Hodgkin :

**Caractérisé par la présence dans les organes atteints  
de cellules réticulaires dystrophiques : cellules de  
sternberg**

# Lymphomes

## Maladie de Hodgkin :

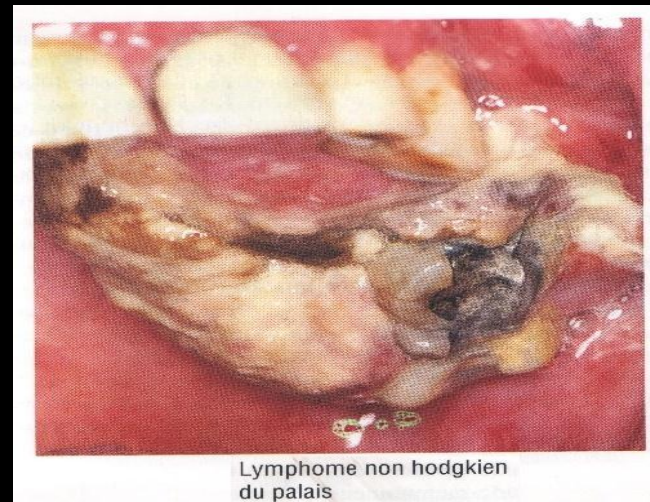
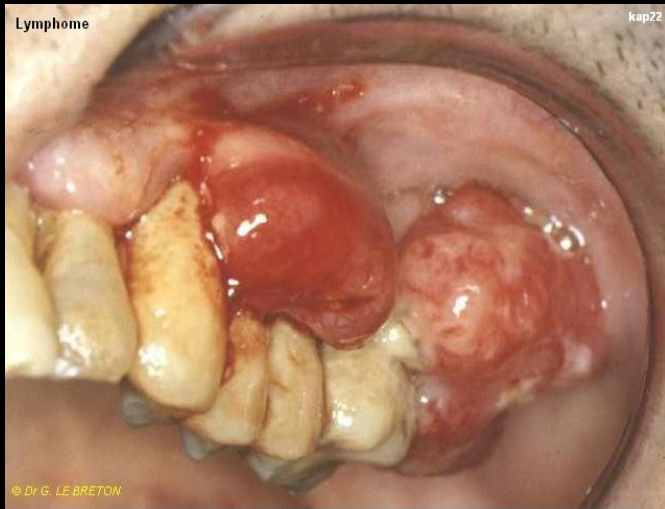
- **Prédilection** pour les ganglions cervicaux inférieurs,
- **Localisations isolées initiales amygdaliennes, linguales et salivaires**
- **Signes hématologiques dominés par l'anémie, hémorragies; thrombopénies ou thrombopathies,**
- **Infections; déficit immunitaire,**



# Lymphomes

## *Lymphomes non hodgkiniens*

- Poliférations plasmocytaires monoclonales malignes développées à partir des organes lymphoïdes secondaires
- 2 fois plus fréquents que les lymphomes hodgkiniens
- Sur le plan maxillo-facial, les LMNH ont une traduction clinique : **Adénopathie cervico-faciale ferme, élastique, indolore, unique ou multiple, fixée ou non:**



## *Lymphomes non hodgkiniens*



**Tumeur du palais d'aspect inflammatoire.**

# Les syndromes prolifératifs

## Lymphomes et myélomes multiples

### prise en charge:

#### Dépistage de l'affection

- Avis du médecin, travailler en dehors des épisodes aigus
- Précautions vis-à-vis de signes d'insuffisance médullaire: anémie, leucopénie, thrombopénie:
- Couverture ATB si le Taux des GB  $< 2500/\text{mm}^3$
- Interrogatoire médical+ Maîtrise de l'hémostase locale

Précautions vis-à-vis de l'irradiation cervico faciale



# Syndromes anémiques :

## III-3 Syndromes anémiques :

### Définition :

**Diminution de la quantité d'Hémoglobine susceptible d'assurer le transport de l'oxygène dans le sang.**

Le diagnostic repose sur la **baisse du taux d'hémoglobine (Hb) par 100ml en dessous des valeurs normales.**

**+ abaissement du nombre de globules rouges et de l'hématocrite.**

# Syndromes anémiques :

*Confirmée par l'hémogramme:*

un taux d'hémoglobine circulante inférieur à :

- **13 g/dl pour un homme**
- **12 g/dl pour une femme ou un enfant**
- **11 g/dl pour un enfant de moins d'un an**
- **14 g/dl pour un nouveau-né**
- **10,5 g/dl pour une femme enceinte au 3ème trimestre de sa grossesse**



# Syndromes anémiques :

*Confirmée par l'hémogramme:*

- Volume Globulaire Moyen (**VGM**): Macrocytaire / microcytaire
- Concentration corpusculaire moyenne en Hémoglobine (**CCMH**): Normo /hypochrome
- Teneur Globulaire Moyenne en Hémoglobine (**TGMH**)
- Taux de **réticulocytes**:
- Taux de **fer sérique**

# Syndromes anémiques :

## Physiologie des anémies :

- Mécanisme **central par insuffisance de production médullaire**,
- Mécanisme **périphérique par raccourcissement de la durée de vie des hématies par hémorragies** ou par hyperhémolyse.

# Syndromes anémiques :

*Insuffisance médullaire :*

**Quantitative:** défaut de cellule souche peut induire à une **aplasie médullaire,**

**Qualitative:** la moelle est normale mais les **cellules sont anormales.**

# Syndromes anémiques :

*Raccourcissement de la durée de vie des hématies :*

Peut être due à une fuite massive par hémorragie aiguë, Ou par hyperhémolyse.

# Syndromes anémiques :


## Sémiologie des anémies

➤ Symptôme stomatologique commun: *pâleur des muqueuses*

➤ *Signes cutanéomuqueux :*

**pâleur cutanée et la décoloration des muqueuses et des conjonctives.**



- 
- *Tachycardie* due à une hypoxie : Signe le plus constant.
  - **Céphalées, vertiges, pertes de connaissance** « malaises », tintements et **bourdonnement d'oreille, une fatigabilité et une irritabilité.**

## *Classification des anémies*

A/ anémies normocytaires normochromes

➤ Anémies post hémorragiques

**TRT: tarir la source de l'hémorragie et de rétablir la masse sanguine par transfusion. Oxygénothérapie**

➤ Anémies hémolytiques congénitales :

*Ictère hémolytique ou maladie de Minkowski-Chauffard*

**TRT: Les patients doivent bénéficier d'une couverture antibiotique pour chaque intervention.**

➤ *Drépanocytose :*


- Hémoglobinopathie **déformant les globules rouges**. Ceux-ci sont fragiles et rigides et obstruent les petits vaisseaux.
- Caractérisée par **une pâleur, ictère, des algies osseuses** pouvant simuler une ostéomyélite ou un rhumatisme et des infections parfois mortelles.





➤ *Drépanocytose :*

## Hémogramme

- Anémie : hb= 7 - 9 g/dl
  - Normochrome (CCMH normal)
  - Normocytaire : VGM normal
  - Régénérative
- 

➤ *Drépanocytose :*

*Manifestations buccales* **Ostéoporose généralisée des maxillaires**

- **pâleur et une coloration jaunâtre de la muqueuse buccale**
- **Hypoplasie de l'émail et de la dentine chez l'enfant.**
- Douleur violente à la mandibule et paresthésie labiale

## **Avant tout acte chirurgical ou soins, il faut:**

- **Prendre contact avec le médecin traitant.**
- **Une hospitalisation en cas d'accident infectieux**
- Soumettre le patient à une *antibioprophylaxie*, à large spectre et à hautes doses, administrée par voie veineuse si possible.



## ➤ **Anémie hémolytique : Acquis**

- Destruction des l'hématie
- Les étiologies de ce type d'anémie sont: mécanisme allergique (pénicilline), associée à une affection hématologique, immunologique, infectieuse, cancéreuse...



**TRT : Nécessité une antibioprophylaxie pour chaque intervention**

## B/ anémies microcytaires hypochromes

### ➤ *Thalassémie* :

- Désordre génétique: diminution de la synthèse d'une des chaînes de globine,
- **Diagnostic** : électrophorèse de l'Hb.

**Thalassémie mineure** : Alpha thalassémie



**Thalassémie majeure:** bêta thalassémie, anémie de cooley

■ **Hémogramme :**

**Anémie** (4 à 7 g/dl)

**Microcytaire** (60 à 70 fl)

**Hypochrome**

**Réticulocytes normaux**



# anémies microcytaires hypochromes

## ➤ Biochimie :

Hémolyse : bilirubine libre↑

Fer sérique ↑, et ferritinémie ↑

➤ Diagnostic positif: Repose sur l'électrophorèse de l'Hb.

➤ Traitement : **Transfusion sanguine.**

## anémies microcytaïres hypochromes



### *Manifestations buccales:*

- **Hypertrophie + Prognathie du maxillaire,**
- **Déficiencie de l'occlusion labiale + inflammation gingivale**
- **les dents peuvent présenter des modifications morphologiques**
- **Rx: trabéculatiôn lâche et élargie de l'os alvéolaire**



# anémies microcytaires hypochromes

## Prise en charge

### Thalassémie:

**Avis du médecin traitant et demander taux d'Hb et Ht.**

Connaître les répercussions de l'anémie sur les différents organes :

- **Au niveau du cœur : arythmie, insuffisance myocardique**
- **Au niveau du foie : fibrose hépatique, cirrhose, hépatite post transfusionnelle.**
- **Si le taux d'Hb est compris entre 8 - 10 g/100ml seuls les soins palliatifs seront réalisés.**

*La nécessité d'une antibioprophylaxie sera discutée avec l'hématologue.*

# anémies microcytaires hypochromes

## ➤ *Anémies sidéropéniques /anémies ferriprives*

*Causes* : Insuffisance d'apport alimentaire

Anomalies d'absorption (maladie de CROHN) Hémorragies chroniques  
(règles abondantes, varices oesophagiennes, ulcère)

*Dgc* : **Baisse de GR descend rarement en dessous de « 3 millions /mm »**

*Fer sérique* VGM «55 à 75 » / CCMH diminué entre 25 et 30 % , Hb, HT

*Traitement* : **prise de fer ferreux et suppression de la cause lorsqu'il est possible.**

# anémies microcytaires hypochromes



*Les manifestations buccales sont :*

- **Atrophie diffuse des muqueuses qui sont pâles, minces et sèches,**
- **Erosions ou ulcérations aphtoides linguales et jugales**
- **Atrophie des papilles filiformes laissant une langue lisse et dépapillée**
- **Perlèche commissurale avec fissures des lèvres et rhagades périlabiales,**
- **Dysphagie spasmodique avec atrophie**

**de la muqueuse oesophagienne**

*Anémie ferriprive:  
glossite atrophique+perlèche*



# anémies microcytaires hypochromes

## Précautions à prendre

- Intervenir si: le taux d'HB  $>10\text{g}/100\text{ml}$ .
- Dans ce type d'anémie, il peut y avoir un retard de cicatrisation..

## C/ anémies macrocytaires ou mégaloblastiques

### ➤ *Anémie de Biermer* :

- Sujets âgés, sexe féminin++; **Carence en Vit B12**
- des troubles digestifs (nausée, vomissements, diarrhées).
- Déficit de sécrétion de facteur intrinsèque (FI) de Castle

*Diagnostic* : **VGM augmenté, HB diminuée, TGMH augmenté.**

- Myélogramme: (**érythroblastes, myélocytes et mégacaryocytes Réticulocytes**) normal ou abaissé, mais jamais augmenté

*TRT*: **Dosage vitaminique : en vit B12**



➤ *Anémie mégaloblastique de Biermer :*

**Manifestations buccales:**

- Atrophie linguale « **Glossite de Hunter** »: douloureuse, peut être le premier signe
- Ces **douleurs sont spontanées ou provoquées par la mastication.**
- Des **érosions de type aphtoïdes ou fissuraires profondes et douloureuses peuvent apparaître.**

➤ *Anémie mégaloblastique de Biermer :*

**Précautions à prendre**

- Les lésions buccales cicatrisent rapidement après traitement par la Vit.B12.
- **Il n'y a aucune contre indication aux soins dentaires et il n'y a pas de précautions particulières à prendre.**



# Troubles de l'hémostase



# III -4 Troubles de l'hémostase

## Troubles de l'hémostase:

l'expression clinique de la défaillance des mécanismes d'hémostase.

Ils se manifestent sous 2 formes :

- **hémorragies libres,**
- **hémorragies sous muqueuses: purpura, pétéchies, ecchymose**

L'examen biologique d'hémostase comprend :

- Numération plaquettaire, TS, TCA, TQ (TP)

# Troubles de l'hémostase:

Le syndrome hémorragique se manifeste par:

- Des pétéchie
- Des ecchymoses
- Des hématomes



# Troubles de l'hémostase:

## Maladies de l'hémostase primaire

- **Atteinte des vaisseaux:** purpura vasculaire, anomalie de la paroi capillaire (pétéchies, ecchymoses)
- **Atteinte des plaquettes :** Anomalie quantitative: diminution du taux des plaquettes (<100 000) «*thrombopénie*»: centrale ou périphérique ;
- **Perturbation de la fonction plaquettaire :** thrombopathie congénitale ou acquise.



- **Dysfonctionnement plaquettaire lié à l'environnement :**

c'est une anomalie plasmatique représentée essentiellement par les anomalies du **facteur Willebrand**.



**Toutes les anomalies plaquettaires présentent un allongement du temps de saignement**

## ➤ **Hémorragies par altération vasculaire :**

### **Purpura:**

- **Lésion hémorragique de la peau ou des muqueuses, de couleur rouge pourpre, ne s'effaçant pas à la vitropression (pétéchiale, ecchymotique)**

### ***purpura rhumatoïde :***

- **Capillarite inflammatoire: Arthralgies et de douleurs abdominales liées à une allergie**

**Diagnostic:** purement clinique

**Hémogramme:**

- Taux de plaquettes normal
- Bilan d'hémostase normal





## *Purpura vasculaire d'origine infectieuse :*

- **Capillarite infectieuse :** *Pétéchial* sans hémorragie muqueuse «formes aiguës »

Formes suraiguës: il devient ecchymotique et extensif, hémorragique ,arthralgies, fièvre inconstante, douleurs abdominales.

**Evoqué dans un certain contexte septique grave.**

## Conduite à tenir

- Consultation en hématologie et des examens biologiques.
- Purpura infectieuse: éradication de tt foyer infectieux
- Exploration de la résistance capillaire
- Le risque hémorragique est en rapport avec la sévérité de l'atteinte vasculaire.
- Seuls les soins urgents seront faits en accord avec le médecin traitant.

*Arrêter tout médicament en cause du purpura traduisant la vascularite allergique, en cas de purpura médicamenteux*





➤ **Syndromes hémorragiques par atteinte plaquettaire**

**D'origine centrale par aplasie médullaire (Trouble de production).**

**D'origine périphérique (destruction excessive).**

**Biologie :**

- taux de plaquettes diminué, TS augmenté
- Irrétractibilité du caillot

TC – TQ – Fibrinémie sont normaux



Thrombopénie aiguë


## ➤ Syndromes hémorragiques par atteinte plaquettaire

Les Thrombopénies = diminution du taux de plaquettes.

- **Au niveau cutané**, purpura dispersé ecchymotique et pétéchiol, associé à des hémorragies cutanées, rarement digestives, cérébrales.
- **Au niveau buccal** **Pétéchies et vésicules hémorragiques**. (palais et muqueuse).
- Gencive **gonflée, molle et friable**. Saignements spontanés



thrombopénie chronique



**Les Thrombopathies = Anomalies qualitatives et fonctionnelles des plaquettes.**

- **Fonctionnelles**

- **Acquises** : syndrome Myéloprolifératif ou prise médicamenteuse

## Conduite à tenir

**Thrombopénie modérée** : ( $50.10^3/\text{mm}^3$  à  $100.10^3/\text{mm}^3$ ).

- Correction du TS avant tout acte: Transfusion plaquettaire
- Urgences : techniques locales d'hémostase

**Thrombopénie sévère** ( $<50.000/\text{mm}^3$ ) **Risque hémorragique élevé**

**Thrombopénie secondaire à une chimiothérapie** → L'acte reporté jusqu'à l'arrêt du traitement.

**Thrombopénie d'origine tumorale réfractaire** → transfusion plaquettaire

+++

Milieu hospitalier

## Conduite à tenir

**Thrombopathies : Intervention en milieu hospitalier de préférence**

**Traitement substitutif par transfusion de plaquettes +++**

**Hémostase locale +++**

- *Patients sous corticoïdes* : Antibioprophylaxie pour toute chirurgie.
- *Patient sous immunosuppresseur*: Attendre la fin du traitement
- Proscrire : Aspirine, AINS



➤ **Maladie de VON WILLEBRAND : ou Pseudo Hémophilie**

**Maladie héréditaire de l'hémostase primaire**, anomalie quantitative ou qualitative du facteur Willebrand intervenant dans le transport du facteur VIII

*Indispensable à la coagulation et*


*à l'adhésion des plaquette sur les vaisseaux lésés*

**Fréquence: 10 à 15 pour 10.000 habitants.**

**Elle atteint aussi bien l'homme que la femme**



## Clinique

- Hémorragies cutanéomuqueuses spontanées ou provoquées.
  - Variabilité de l'expression clinique au sein d'une même famille
  - Tendance à l'atténuation du syndrome hémorragique avec l'âge
- 

## Biologie


*Tests d'orientation:* TS allongé

- **Diminution de l'adhésivité et de l'agrégation plaquettaire.**
- **Diminution du facteur VIII<sub>c</sub> (TCA allongé), + fact de Willebrand**

*Tests de confirmation:*

- **Dosage immunologique (F.vW:Ag)**



- 
- **Type I** : 75 % des Willebrand, correspond à un déficit quantitatif partiel
  - **Type II**: 20 % des Willebrand, déficit qualitatif
  - **Type III**: très rare. déficit quantitatif complet: il n'y a pas de synthèse de facteur Willebrand.


## Manifestations buccales

- **Purpura ecchymotique des muqueuses buccales**
- **Gingivorragies spontanées**
- **Hémorragies amygdaliennes**

Risque hémorragique en cas d'intervention **comparable à celui des hémophilies**

## **Conduite à tenir, Prévention:**

- **Avant l'intervention chirurgicale Vérifier les taux de vWF RCo et de F VIII e n cas de déficit en F VIII, choisir le traitement en fonction de l'urgence**
- **Chirurgie urgente : perfuser du facteur VIII puis relais après 1 ou 2 perfusions par le facteur Willebrand, après contrôle de la normalisation du taux de F VIII ;**

- 
- **Chirurgie programmée : TRT substitutif débuté 12 à 24 heures avant l'intervention: perfusion de VWF dépourvu de F VIII.**
  - **Hémostase locale**
  - **Traitement anti-fibrinolytique : acide tranexamique per os et en rinçage passif pour inhiber les activateurs endobuccaux de la fibrinolyse**



**Troubles de la coagulation :**

**Hémostase secondaire**



# Troubles héréditaires

## Hémophilie

Maladie hémorragique héréditaire, à transmission récessive →  
chromosome X sexuel

Trois types d'hémophilies :

**Hémophilie A** : Déficit du facteur VIII (80%-85% des malades).

**Hémophilie B** : Déficit du facteur IX (15%-20% des malades).

- **Forme sévère : Taux de facteur <1%.**
  - **Forme modérée : Si le taux est de 1%-5% du taux normal.**
  - **Forme mineure : Si le taux est de 6%-25% du taux normal.**
- 
- **Tests normaux : NP, TQ, TS**
  - **Tests anormaux : TCA et dosage spécifique du facteur déficitaire.**

**Clinique** : hémorragies abondantes pouvant être :

- Externes : épistaxis, hémorragies buccales et digestives.
- Internes ou non extériorisées : -Ecchymoses , Hématomes ,

Hémarthroses





Au moment de l'apprentissage de la marche: saignement à partir de plaies cutanées ou buccales



*Epistaxis + saignements buccaux*

## **TRAITEMENT PREVENTIF:**

### **Règles de conduite individuelle**

- Hygiène de vie et hygiène bucco-dentaire correctes, soins précoces, information du malade.

### **Règles de conduite en milieu hospitalier**

- Proscrire les IM et les anesthésies tronculaires, les dérivés de l'acide Acétyl salicylique et tout médicament inhibant l'hémostase.



## Traitements spécifiques de l'hémorragie

- Injection du facteur de coagulation qui fait défaut: **il ne guérit pas l'hémophilie.**


Qu'il soit d'origine plasmatique ou recombinante, le produit a les mêmes effets et la même tolérance.



## Déficit acquis en facteurs de l'hémostase- Déficit en facteur vitamine K dépendant

Les causes +++

- immaturité hépatique du nouveau-né,
- les anomalies de synthèse et d'absorption de vitamine K (antibiothérapie - syndrome de mal digestion),
- les affections hépatobiliaires,
- l'éthylisme,
- les traitements aux anti vitamines K.



*AVK: inhibition de la synthèse de certains facteurs de la coagulation (II- VII- IX- et X) en interférant sur l'action de la vitamine K. ses indications:*

- les maladies thromboemboliques
- les artériopathies ( membres inférieurs)
- les prothèses intra-cardiaques
- les cardiopathies ischémiques (infarctus du myocarde)
- les accidents vasculaires cérébraux avec embolies systémiques

## Conduite à tenir devant un patient présentant une hémopathie hémorragique :

### L'interrogatoire :


- les antécédents de saignement après chirurgie,
- les antécédents sur les médicaments pris,
- les antécédents de saignement parmi les membres de la famille,
- les antécédents médicaux pour détecter une pathologie liée aux problèmes de saignement

## L'examen clinique :

- **Des ecchymoses,**
- **Des hémarthroses, des pétéchie,**
- **Des vésicules hémorragiques,**
- **Des hyperplasies gingivales**
- **Des gingivorragies...**



## Les tests de laboratoire :

- **Hémogramme**
  - **Tests explorant l'hémostase**
  - *Les patients ayant fait l'objet de transfusions sanguines doivent subir des tests sérologiques.*
- 



## *Précautions vis-à-vis de l'anesthésie :*

- **L'anesthésie loco-régionale est formellement contre-indiquée chez les hémophiles** ( risque d'hématome latéro-pharyngé).
- **L'anesthésie locale est préférable** s'il n'y a pas de traitement substitutif dans le cadre d'une déficience légère ou modérée.

## Risque hémorragique :


- **Traitement substitutif:** concentrés de facteurs de coagulation pour l'hémophilie A et B
- **Hémostase locale(video)**
- **Traitement anti-fibrinolytique :** **acide tranexamique** per os et en rinçage passif pour inhiber les activateurs endobuccaux de la fibrinolyse

## Patient sous anti-coagulant (vidéo)

- **Vérification du TP-INR avant l'acte**
- **Ne pas arrêter ou modifier les traitements anticoagulants** avant les exo,
- **Sutures après application locale de colle chirurgicale**  
compresse résorbables hémostatiques,


## *Patient sous anti-coagulant :*

- Anti-fibrinolytiques en bains de bouche (**500 mg d'acide tranexamique** pendant 2 mn 4 fois par jour, s'il y a une hémorragie modérée,
- Patient à jeun pendant 2 h, prise de boissons froides et alimentation légère

- 
- **Contre indiquer en post-opératoire les AINS et les salicylés**
  - Se méfier des interactions médicamenteuses qui risquent d'augmenter TP-INR,
  - **Hospitalisation en cas de complication hémorragique rebelle.**



# CONCLUSION

- Rôle de dépistage
  - Pas de signe pathognomonique
  - Examen biologique primordiale
- 



- Bibliographie

1. Ali .L. Manifestations buccales des  
hemopaphies: dignostique précose

Thèse Université de Nante France 2011

2. William .C. Evaluation de la prise en charge  
Du pathient drapanocytaire en odontologie

Thèse:Universite Bordeaux France 2016