Article original / Original article

Revue Méditerranéenne d'Odonto - Stomatologie

Thrombasthénie de Glanzmann et avulsions dentaires: un acte à risque chez un patient à risque

Auteurs : Saidi Wafa 1,3,4, Ben Messoud Nour Saida 2 ,3,4, Taktak Najla 2,3,4, Hassan Narjes 2,3,4, Bougzhela Abdellatif 2,3,4

1-Unité du prothése, service de médecine dentaire de l'hôpital universitaire Farhat Hached, Sousse, Tunisie

2.Unité de Médecine et chirurgie buccales, service de médecine dentaire de l'hôpital universitaire Farhat Hached, Sousse, Tunisie

3. Laboratoire de recherche:Rééducation fonctionnelle et esthétique du maxillaire, Tunisie : LR 12SP10

4..Université de Monastir, Faculté de médecine dentaire, 5019 Monastir, Tunisie

Correspondance :

Dr. **Saidi wafa**

Email : **swafa6799@gmail.com**

Résumé :

La thrombasthénie de Glanzmann (TG) est une maladie congénitale rare de l'hémostase primaire. Elle a été décrite pour la première fois en 1918 par Édouard Glanzmann sous le nom de « thrombasthénie hémorragique héréditaire ».(1) Cette pathologie se caractérise par un défaut d'agrégation plaquettaire pouvant entraîner des hémorragies majeures et récurrentes. Elle se transmet selon le mode autosomique récessif et est liée à une anomalie quantitative et/ou qualitative du complexe membranaire αIIb-β3/GPIIbIIIa.

Les patients atteints nécessitent une prise en charge multidisciplinaire lors d'un acte chirurgical notamment lors des avulsions dentaires multiples.(1)

Lors des avulsions dentaires multiples, l'extraction-mise en place d'une prothèse partielle amovible immédiate, semble d'un intérêt incontournable dans le contrôle de l'hémorragie per et post opératoire et dans le guidage de la cicatrisation. En effet, munie de conditionneur tissulaire tel que la résine à prise retardée, elle exerce un

effet de compression sur le site fraichement déshabité ,permettant ainsi de diminuer le risque hémorragique au cours de l'intervention chirurgicale.

Introduction :

La thrombasthénie de Glanzmann (TG) est une maladie qui touche les fonctions d'agrégation plaquettaire, mettant en jeu le pronostic vital qui est généralement engagé par le risque hémorragique. L'espérance de vie des patients dépend de la qualité de la prise en charge thérapeutique. En effet, grâce aux apports transfusionnels substitutifs, aux traitements adaptés et à une prise en charge de proximité, elle a pu être nettement améliorée ces dernières années. En effet, les actes de chirurgie orale font partie des actes de chirurgie mineure selon la haute autorité de santé en France (la HAS) et l'hospitalisation doit s'organiser avec le médecin référent si possible dans un centre du réseau CRPP (Centre de référence des pathologies plaquettaires).(1)

Lors des avulsions dentaires multiples, l'extraction-mise en place d'une prothèse partielle amovible immédiate, semble d'un intérêt incontournable dans le contrôle de l'hémorragie per et post opératoire et dans le guidage de la cicatrisation. En effet, munie de conditionneur tissulaire tel que la résine à prise retardée, elle exerce un effet de compression sur le site fraichement déshabité ,permettant ainsi de diminuer le risque hémorragique au cours de l'intervention chirurgicale.

Observation :

Il s'agit d'une femme de 34 ans qui consulte pour la prise en charge du chevauchement de ses dents antérieures qui est à l'origine d'un aspect disgracieux de son sourire.Elle présente une thrombasthénie de Glanzmann diagnostiquée et suivie depuis son enfance. La patiente est coopérante. Aucune pathologie systémique associée n'a été révélée lors de l'anamnèse médicale. Le bilan d'hémostase préopératoire a rapporté une Hémoglobine et une NFS normales. L'examen du visage de la patiente par vue de face souligne une inocclusion labiale au repos et la découverte de la 11 vestibulo-versée à l'origine d'un sourire disgracieux .

A l'examen endobuccal, une gingivorragie et une forte malposition des secteurs incisivo-canins maxillaire et mandibulaire ont été mises en évidence.

Au niveau maxillaire, toutes les dents sont présentes à l'exception des dents de sagesse. La 17 est présente à l'état de racine et la 26 présente un délabrement coronaire important. Une mobilité degré 2 a été détectée au niveau de tout le secteur incisivo canin. La 12 et la 21 sont en position palatine contrairement à la 11 et à la 13 qui sont plutôt vestibulo-versées.(Fig1) .Au niveau mandibulaire, toutes les dents sont présentes à l'exception de la 38. L'arcade est étroite ce qui pourrait expliquer les signes de dysharmonie dento maxillaire (Fig2).La dimension verticale d'occlusion est conservée.(fig3) La radio panoramique (Fig4) met en évidence un facteur dento-parodontal favorable au niveau de toutes les dents sauf au niveau des incisives maxillaires et mandibulaires. L'examen des moulages d'étude séparés (Fig6a et Fig6b) confirme les malpositions au niveau du secteur incisivo canin maxillaire et le chevauchement des incisives mandibulaires.

L'examen des moulages confrontés sur articulateur pendant la phase d'étude (Fig7 a et Fig7b) confirme le chevauchement des dents antérieures et met en évidence une égression importante de la 48 avec un espace prothétique vertical réduit en regard de la 47.

Fig1 : L'arcade maxillaire

Fig2 : L'arcade mandibulaire

Fig3 : Les rapports d'occlusion de la patiente

Fig4 : Le sourire de la patiente le jour de la consultation

Fig5 : Le panoramique

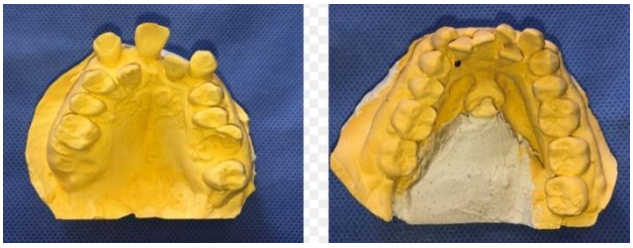


Fig6a + Fig6b: Les modèles d'étude

Fig7a+Fig7b : Vues latérales de la confrontation des modèles d'étude sur articulateur

La décision thérapeutique:

Au maxillaire, vu la vestibulo-version importante de la 11, la13et la 23 et la palato-version de la 21 et la 12 avec une lyse osseuse avancée interdisant tout traitement orthodontique, la réalisation d'une prothèse partielle amovible immédiate ,remplaçant toutes ces dents après avulsion, a été envisagée.

Après cicatrisation, la réalisation d'un bridge en Zircone allant de la 15 à la 25 était prévue. A la mandibule, la stratégie thérapeutique est de même vue la mobilité accrue du secteur incisivo-canin.

Discussion :

1. Diagnostic de la maladie:

a. Diagnostic positif:

Les premiers signes de la maladie se remarquent, le plus souvent précocement, devant des saignements cutanéo-muqueux inexpliqués pendant l'enfance, signant une pathologie de l'hémostase primaire: ecchymose, épistaxis, gingivorragie,

purpura pétéchial et ecchymotique...(3) Chez le nouveau-né, le syndrome hémorragique peut être révélé par des taches de purpura ou par un saignement prolongé du cordon. Elle peut être dépistée plus tardivement lors de l'adolescence par des ménorragies ou lors d'une intervention chirurgicale avec des saignements per opératoires abondants ou par des hémorragies internes pouvant survenir même en cas de traumatisme modéré.

Le diagnostic de certitude repose sur des examens biologiques : les tests d'agrégation plaquettaire, la cytométrie de flux (et/ ou western blot) et l'étude de la rétraction du caillou.(2) Biologiquement, la TG se traduit par un taux de plaquettes normal avec un temps de saignement allongé. . Il est à noter que l'évaluation de ce dernier paramètre n'est plus recommandée car cette technique est opérateur-dépendante et invasive(4). Actuellement, un nouveau test de dépistage des troubles de la fonction plaquettaire est proposé. C'est le temps d'occlusion plaquettaire (TOP). Il est mesuré à l'aide d'un automate appelé PFA-100« Platelet Function Analyzer ». Cet automate si mule in vitro les conditions hémodynamiques de l'adhésion et de l'agrégation plaquettaire suite à une lésion vasculaire. En effet, le temps d'occlusion correspond au temps nécessaire à l'obturation d'une membrane de collagène par le clou plaquettaire en présence d'agoniste plaquettaire (ADP ou épinéphrine) dans des conditions de flux standardisé. Il assure ainsi une détection simple et rapide d'un dysfonctionnement plaquettaire congénital, héréditaire ou acquis.(5) Au cours de cette maladie, le PFA est le plus souvent allongé (>10secondes).Il existe aussi des examens complémentaires secondaires systématiques tels que les transfusions répétées, pouvant conduire à l'apparition d'anticorps dirigés contre des antigènes du système HLA et/ou contre les glycoprotéines αIIbβ3.

Il est à noter que cette pathologie peut être classées en plusieurs types. Les types I et II présentent des anomalies quantitatives du récepteur. Dans le type I, le déficit est majeur (< 5 %) et dans le type II, le déficit est compris entre 5 et 20 %. Les variantes sont des anomalies qualitatives du récepteur avec une concentration subnormale. (6) Cette classification biologique ne permet pas obligatoirement de prédire la gravité du syndrome hémorragique clinique(1).

b. Diagnostics différentiels:

Les diagnostics différentiels d'un trouble de l'hémostase primaire avec un bilan de

coagulation et un taux de plaquettes normaux peuvent être les autres thrombopathies constitutionnelles ,les thrombopathies acquises ,le plus souvent d'origine médicamenteuse, et certaines formes de la maladie de Willebrand. Cette dernière est la pathologie la plus fréquente. Elle résulte d'une anomalie quantitative ou qualitative du facteur Von Willebrand (VWF) qui constitue un trouble de l'hémostase combiné. En effet, ce facteur joue un rôle dans l'hémostase primaire, il est nécessaire à l'adhésion plaquettaire au sous-endothélium vasculaire qui précède leur agrégation et dans la coagulation, associé au facteur VIII, il participe à son transport et le protège d'une dégradation enzymatique.(7),(8)

De ce fait, le diagnostic de la maladie doit être correctement établi afin de prévenir la survenue de l'hémorragie ou ,au cas échéant, évaluer la gravité du syndrome hémorragique et le prendre en charge en urgence ,si nécessaire, pour éviter toute complication ou récidive en proposant une prise en charge adaptée.

Conduite à tenir face un patient atteint de TG, candidat à des avulsions multiples:

Le rôle du chirurgien dentiste est crucial dans la prise en charge de ces patients. Outre la procédure de substitution hématologique, l'efficacité de l'hémostase chirurgicale est conditionnée par une bonne gestion des risques de saignement per- et postopératoire. Il n'existe pas de protocole standardisé et le praticien doit connaître l'ensemble des techniques d'hémostase locale à sa disposition afin de l'adapter au mieux à chaque patient.(9)

Dans cette situation clinique, une transfusion plaquettaire en collaboration avec l'hématologue, en préopératoire, a été inévitable. En per-opératoire, on a opté pour une anesthésie locale adrénalinée, une avulsion atraumatique des dents et une mise en place des éponges hémostatiques résorbables type ETIK COLLAGEN au niveau des alvéoles deshabités.(Fig8)

Ce pansement chirurgical hémostatique ,allié à des sutures étanches et une compression continue ,a permis de diminuer considérablement le saignement.

Un autre moyen thérapeutique a fait preuve de son efficacité dans le contrôle de l'hémorragie qui est le Laser CO2(Fig9a etFig9b). En effet, l'electrocoagulation par les mouvements de turbulence et par l'effet thermique que crée le laser dans les alvéoles, serait à l'origine d'une membrane biologique en surface. Cette membrane, rapidement différenciée en fibrine, joue le rôle de barrière physique vis-à-vis des agressions mécaniques et bactériennes rencontrées dans la cavité buccale et

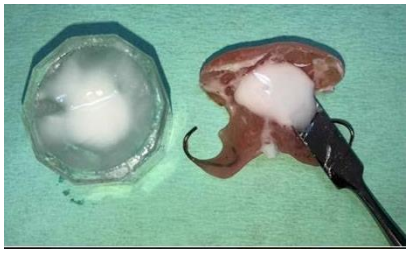
garantit une régénération rapide et de qualité de la muqueuse sans laisser de traces cicatricielles..(10) Elle permet également de diminuer le saignement per-opératoire offrant ainsi un confort au praticien lors de la réalisation de l'acte chirurgical.. Certes ce protocole , dont la particularité est d'utiliser le laser CO2 et la confection d'une prothèse immédiate garnie de conditionneur tissulaire, a donné toute satisfaction chez la patiente, même le saignements postopératoire s'explique par le nombre important de dents extraites. Néanmoins, cette prise en charge nécessite une collaboration étroite entre le médecin dentiste et l'hématologue afin de déterminer la stratégie optimale du traitement.

Fig8: Extraction des dents et réalisation des points de suture

Fig9a+Fig9b: Programmation de l'appareil Laser CO2

Rôle de la prothèse partielle adjointe immédiate:

A partir des modèles issus des empreintes primaires, une prothèse partielle amovible immédiate a été réalisée après le grattage des dents antérieures sur le plâtre et avant d'entamer les avulsions dentaires. Cette prothèse a été mise en bouche le jour des extractions. Elle est d'un intérêt incontournable pendant la phase per et post opératoire. En effet, la PPA a permis de diminuer considérablement le saignement grâce à l'effet de compression qu'elle exerçait surtout qu'elle était munie de résine à prise retardée(fig10) . Ce conditionneur tissulaire garde une certaine élasticité qui permet d'appliquer des pressions contrôlées sur le site d'extraction sans pour autant le traumatiser favorisant ainsi la cicatrisation. La patiente a été informée des conseils d'usage de sa prothèse et de la nécessité de son port continu pendant les 48H qui suivent l'extraction sinon un œdème peut s'installer interdisant la remise en bouche de la prothèse. Deux jours après, un contrôle de l'occlusion et des recommandations concernant l'hygiène buccodentaire et l'entretien de la prothèse n'ont pas manqué.



La prothèse immédiate garnie de conditionneur tissulaire (Fitt de Kerr)

Fig11 : Aspect de la crête antérieure 15 jours après l'extraction

Fig12 : Le sourire de la patiente le jour de la mise en bouche de la prothèse

Conclusion:

La maladie de Glanzmann est une pathologie héréditaire rare de l'hémostase primaire. Sa prise en charge doit être précoce car , mal ou non diagnostiqué ou traitée, met en jeu le pronostic vital. Cette prise en charge doit être assurée par une équipe multidisplinaire, avec la présence de tous les intervenants en collaboration optimale : pédiatre, hématologue, gynécologue.. et éventuellement le médecin dentiste si le malade nécessite des soins dentaire. En effet, la survenue d'une hémorragie suite à des soins dentaires tels que l'avulsion d'une ou plusieurs dents s'impose comme une complication post opératoire pouvant s'avérer redoutable si sa gestion est inadaptée. De là, le rôle du médecin dentiste est crucial dans la prise en charge en favorisant les moyens d'hémostase locaux.

Références/Bibliographie:

1. Labrousse D, Lescaille G, Mauprivez C, Martin-Toutain I, Goudot P, Descroix V, et al. Thrombasthénie de Glanzmann et avulsions dentaires : à propos d'un cas. Médecine Buccale Chir Buccale. déc 2016;22(4):313‑6.

2. de Glanzmann T. INFORMATIONS BIOLOGIQUES. Feuill DeBiologie. 2013;14.

3. Sang D. LA THROMBASTHÉNIE DE GLANZMANN. :14.

4. Harrison P, Mackie I, Mumford A, Briggs C, Liesner R, Winter M, et al. Guidelines for the laboratory investigation of heritable disorders of platelet function. Br J Haematol. 2011;155(1):30‑44.

5. Girardel J-M, Foissac C, Bassenne I. Exploration automatisée de la fonction plaquettaire ex vivo à l'aide du PFA 100™: Résultats d'une étude multicentrique du Collège d'hématologie des hôpitaux. Rev Fr Lab. 1998;1998(302):129‑32.

6. Solh T, Botsford A, Solh M. Glanzmann's thrombasthenia: pathogenesis, diagnosis, and current and emerging treatment options. J Blood Med. 2015;6:219.

7. Gérard É, Moizan H. Pratique odontologique au bloc opératoire: de la chirurgie ambulatoire à l'anesthésie générale. Wolters Kluwer France; 2009.

8. Zaliuniene R, Peciuliene V, Brukiene V, Aleksejuniene J. Hemophilia and oral health. Stomatologija. 2014;16(4):127‑31.

9. Ghosh A, Kumar S, Chacko R, Charlu AP. Total extraction as a treatment for anaemia in a patient of Glanzmann's Thrombasthenia with chronic gingival bleed: case report. J Clin Diagn Res JCDR. 2016;10(1):ZD11.

10. Nizamaldin Y, Samson J.

Hémostase locale en Chirurgie orale. 2ème partie: efficacité de la colle de fibrine. Médecine Buccale Chir Buccale. 2012;18(3):193‑210.