



<http://portaildoc.univ-lyon1.fr>

Creative commons : Attribution - Pas d'Utilisation Commerciale
- Pas de Modification 4.0 France (CC BY-NC-ND 4.0)



<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/deed.fr>

UNIVERSITÉ CLAUDE BERNARD-LYON 1
U. F. R. D'ODONTOLOGIE

Année 2025

Thèse n°2025 LYO 1D 027

THESE
POUR LE DIPLÔME D'ETAT DE DOCTEUR EN CHIRURGIE-DENTAIRE
Présentée et soutenue publiquement le 10/06/25

Par

Anna BROCHIER
Née le 06 mai 1999 à Romans-sur-Isère

La drépanocytose : une prise en charge adaptée en collaboration hospitalière

JURY

Monsieur le Professeur Cyril VILLAT

Madame la Docteure Cécile CHÂTEL

Monsieur le Professeur Arnaud LAFON

Monsieur le Professeur Jean-Jacques MORRIER

Président

Assesseure

Assesseur

Assesseur

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD LYON I

PRESIDENT DE L'UCBL	Bruno LINA
Directeur Général des Services	Pierre ROLLAND

VICE-PRESIDENTS ET VICE-PRESIDENTES ELUS

Conseil d'Administration	Sandrine CHARLES
Commission de la Recherche du Conseil Académique	Arnaud BRIOUDE
Commission de la Formation et de la Vie Universitaire du Conseil Académique	Julie-Anne CHEMELLE
En charge des Ressources Humaines	Fabien DE MARCHI
En charge de la Transition Écologique et de la Responsabilité Sociétale	Gilles ESCARGUEL
En charge des Relations avec les Hospices Civils de Lyon et les Partenaires Hospitaliers	Frédéric BERARD

SECTEUR SANTE

Président du Comité de Coordination des Études Médicales	Philippe PAPAREL
Doyen de l'UFR de Médecine Lyon-Est	Gilles RODE
Doyen de l'UFR de Médecine et de Maïeutique Lyon Sud - Charles Mérieux	Philippe PAPAREL
Directeur de l'Institut des Sciences Pharmaceutiques et Biologiques (ISPB)	Claude DUSSART
Doyen de l'UFR d'Odontologie	Jean-Christophe MAURIN
Directeur de l'Institut des Sciences & Techniques de Réadaptation (ISTR)	Jacques LUAUTÉ

MAJ : 4 avril 2025

SECTEUR SCIENCES ET TECHNOLOGIE

Directrice de l'UFR Biosciences	Kathrin GIESELER
Directeur de l'UFR Faculté des Sciences	Olivier DEZELLUS
Directeur de l'UFR Sciences & Techniques des Activités Physiques et Sportives (STAPS)	Guillaume BODET
Directeur de Polytech Lyon	Emmanuel PERRIN
Directeur de l'Institut Universitaire de Technologie Lyon 1 (IUT)	Michel MASSENZIO
Directeur de l'Institut des Science Financière & Assurances (ISFA)	Christian ROBERT
Directeur de l'Observatoire de Lyon	Bruno GUIDERDONI
Directeur de l'Institut National Supérieur du Professorat & de l'Éducation (INSPÉ)	Pierre CHAREYRON
Directrice du Département-composante Génie Électrique & des Procédés (GEP)	Sophie CAVASSILA
Directrice du Département-composante Informatique	Saida BOUAZAK BRONDEL
Directeur du Département-composante Mécanique	Marc BUFFAT

MAJ : 4 avril 2025



FACULTE D'ODONTOLOGIE DE LYON

Doyen : Pr. Jean-Christophe MAURIN, Professeur des Universités-Praticien hospitalier

Vice-Doyens : Pr. Maxime DUCRET, Professeur des Universités - Praticien hospitalier
Pr. Brigitte GROSGOGEAT, Professeure des Universités - Praticien hospitalier
Pr. Cyril VILLAT, Professeur des Universités - Praticien hospitalier

SOUS-SECTION 56-01 : ODONTOLOGIE PEDIATRIQUE ET ORTHOPEDIE DENTO-FACIALE

Professeur Emérite des Universités-PH : M. Jean-Jacques MORRIER,
Professeure des Universités-PH : Mme Béatrice THIVICHON-PRINCE
Maîtres de Conférences-PH : Mme Sarah GEBEILE-CHAUTY, Mme Claire PERNIER
Mme Guillemette LIENHART

SOUS-SECTION 56-02 : PREVENTION – EPIDEMIOLOGIE ECONOMIE DE LA SANTE - ODONTOLOGIE LEGALE

Professeur des Universités-PH : M. Denis BOURGEOIS
Maître de Conférences-PH : M. Bruno COMTE
Maître de Conférences Associé : M. Laurent LAFOREST

SOUS-SECTION 57-01 : CHIRURGIE ORALE – PARODONTOLOGIE – BIOLOGIE ORALE

Professeurs des Universités-PH : M. Jean-Christophe FARGES, Mme Kerstin GRITSCH
M. Arnaud LAFON

Maîtres de Conférences-PH : Mme Doriane CHACUN, M. Thomas FORTIN
Mme Kadiatou SY, M. François VIRARD

SOUS-SECTION 58-01 : DENTISTERIE RESTAURATRICE, ENDODONTIE, PROTHESE, FONCTION-DYSFONCTION, IMAGERIE, BIOMATERIAUX

Professeure Émérite des Universités-PH : Mme Dominique SEUX

Professeurs des Universités-PH : M. Maxime DUCRET, M. Pierre FARGE,
Mme Brigitte GROSGOGEAT, M. Christophe JEANNIN
M. Jean-Christophe MAURIN, Mme Catherine MILLET
Mme Sarah MILLOT, M. Olivier ROBIN, M. Cyril VILLAT

Maîtres de Conférences-PH : Mme Marie-Agnès GASQUI DE SAINT-JOACHIM
Mme Marion LUCCHINI, M. Raphaël RICHERT,
M. Thierry SELLI, Mme Sophie VEYRE, M. Stéphane VIENNOT

Professeur Associé M. Hazem ABOUELLEIL-SAYED

Maîtres de Conférences Associés Mme Marjorie FAURE, Mme Ina SALIASI, Mme Marie TOHME

12 novembre 2024



SECTION 87 :

Professeure des Universités :

SCIENCES BIOLOGIQUES FONDAMENTALES ET CLINIQUES

Mme Florence CARROUEL

12 novembre 2024

REMERCIEMENTS

Au Professeur Cyril VILLAT,

*Merci d'avoir été un guide tout au long de mes études, depuis mes premiers patients jusqu'à la préparation à l'internat. Votre bienveillance a marqué mon parcours, et même si j'ai choisi une autre voie, la pratique hospitalière reste une réflexion constante grâce à vous.
Merci de présider aujourd'hui ce jury.*

Au Docteure Cécile CHÂTEL,

Travailler sur cette thèse à vos côtés a été un réel plaisir, et je suis fière du travail que nous avons accompli. Je vous en suis profondément reconnaissante. Mon stage de 6^e année dans votre service a été une expérience marquante, dont je suis sortie grandie, avec une vision bien plus globale de la prise en charge des patients. Grâce à vous, l'exercice hospitalier reste une perspective qui me tient à cœur, et j'espère avoir encore l'occasion de travailler avec vous à l'avenir.

Merci pour votre confiance et votre accompagnement tout au long de ce projet.

Au Professeur Arnaud LAFON,

Merci pour la richesse de votre enseignement, qui a dépassé le cadre de l'odontologie pour m'apprendre à considérer le patient dans sa globalité. Vos cours de pathologies ont marqué mon parcours et ont profondément influencé ma manière d'aborder la prise en charge. Je suis honorée de vous compter parmi les membres de mon jury et vous en remercie sincèrement.

Au Professeur Jean-Jacques MORRIER,

Merci pour votre accompagnement lors de la prise en charge de mes premiers patients, qui m'a permis d'aborder la pédodontie avec bien plus de sérénité. Votre cours sur la drépanocytose m'avait particulièrement marquée, et il était évident pour moi que mon jury ne pouvait se faire sans vous. Je suis honorée de votre présence et vous en suis profondément reconnaissante.

Au Docteur Caroline MAKOWSKI,

Un immense merci pour votre aide précieuse sur la partie physiopathologie de ma thèse. Votre disponibilité, vos conseils et vos retours ont été essentiels dans l'élaboration de ce travail. C'était un honneur de pouvoir échanger avec vous, tant pour vos connaissances que pour votre expérience clinique. J'espère que mon travail sera à la hauteur de tout ce que vous m'avez apporté.

Table des matières

Table des figures.....	13
Table des abréviations.....	14
Introduction.....	16
1. La drépanocytose.....	17
1.1. Découverte de la maladie.....	17
1.2. Caractéristiques générales.....	17
1.2.1. Origine de la maladie.....	17
1.2.2. Complications.....	19
1.2.2.1. Complications aiguës, vasculaires et infectieuses.....	19
1.2.2.1.1. Crise vaso-occlusive.....	19
1.2.2.1.2. Syndrome thoracique aigu.....	20
1.2.2.1.3. Priapisme.....	20
1.2.2.1.4. Anémie.....	20
1.2.2.1.5. Risques vasculaires.....	21
1.2.2.1.6. Risques infectieux.....	21
1.2.2.2. Complications chroniques.....	21
1.3. Epidémiologie et démographie	22
1.3.1. Situation actuelle mondiale.....	22
1.3.2. Situation actuelle en France et dépistage.....	23
1.3. Diagnostic.....	24
2. Traitements de la maladie et conséquences.....	24
2.1. Traitements de la drépanocytose.....	24
2.1.1. Traitements préventifs et symptomatiques des complications.....	24
2.1.1.1. Hydratation.....	24
2.1.1.2. Prévention des infections.....	25
2.1.1.3. L'acide folique (vitamine B9).....	25
2.1.1.3. L'Hydroxycarbamide (HC).....	25
2.1.1.4. Traitements antibiotiques prophylactiques.....	26
2.1.1.5. Transfusion érythrocytaire.....	26
2.1.2. Traitement antalgique des crises (protocole CHU Grenoble).....	26
2.1.3. Traitement curatif.....	27
2.1.4. Voies de recherche et thérapie génique.....	27
2.2. Conséquences odontologiques	28
2.2.1. Conséquences de la maladie.....	28
2.2.1.1. Pâleur cutanéomuqueuse.....	28
2.2.1.2. Ictère des muqueuses.....	28
2.2.1.3. Retard d'éruption.....	29
2.2.1.4. Affections pulpaire (calcifications et nécroses).....	29
2.2.1.5. Anomalies alvéolaires et des bases osseuses.....	30
2.2.1.6. Neuropathie du nerf mentonnier.....	31

2.2.1.7. Lésions carieuses.....	32
2.2.1.8. Maladies parodontales.....	32
2.2.1.9. Ostéomyélite.....	33
2.2.1. Conséquences des traitements	33
2.2.1.1. Conséquences des antibiothérapies successives dans l'enfance.....	33
2.2.1.2. Conséquences de l'hydroxycarbamide.....	34
2.2.1.3. Effets de la greffe de cellules souches hématopoïétiques.....	35
3. Collaboration de l'odontologie hospitalière et d'une pratique de ville.....	36
3.1. Le parcours des patients : une première étape hospitalière.....	36
3.2. Prise en charge en ville.....	36
3.2.1. Rôle du chirurgien-dentiste de ville.....	37
3.2.1.1. Prévention et informations auprès des patients.....	37
3.2.1.2. Dépistage précoce des pathologies bucco-dentaires spécifiques et suivi régulier.....	37
3.2.1.4. Collaboration avec d'autres professionnels de santé.....	38
3.2.2. Précautions particulières et protocoles de soins en cabinet de ville.....	39
3.2.2.1. Précautions pré-opératoires.....	39
3.2.2.1.1. Gestion des facteurs de risque de CVO.....	39
3.2.2.1.2. Risque infectieux.....	40
3.2.2.1.3. Risque hémorragique/vasculaire.....	41
3.2.2.1.4. Cas particulier de la crise vaso-occlusive en cours de soins.....	42
3.2.2.2. Précautions per-opératoires et risque anesthésique.....	43
3.2.2.3. Précautions post-opératoires.....	43
3.2.2.3.1. Risque médicamenteux.....	43
3.2.2.3.2. Risque infectieux.....	44
3.2.2.3.4. Suivi à long terme : régularité.....	45
3.2.2.4. Cas rares : patients sous biphosphonates.....	45
3.3. Schémas récapitulatifs.....	46
4. Illustrations par quelques cas.....	48
4.1. Madame T, 45 ans.....	48
4.2. Madame C, 22 ans.....	50
4.3. Monsieur E, 18 ans.....	51
4.4. Madame H, 31 ans.....	53
Conclusion.....	55
Annexes.....	56
BIBLIOGRAPHIE.....	60

Table des figures

Figure 1 : Érythrocytes sains en microscopie électronique à balayage (MEB) (1)

Figure 2 : Globules rouges sains et globules rouges falciformes (appelés drépanocytes, indiqués par la flèche) au microscope optique. (1)

Figure 3 : Schéma explicatif de la transmission de la drépanocytose. (2)

Figure 4 : Expression des gènes de l'hémoglobine embryonnaires, fœtales et adultes. (3)

Figure 6 : Nombre de nouveau-nés atteints de drépanocytose dans le monde en 2015. (4)

Figure 7 : Figure 7 : Fréquence de la drépanocytose par région sur l'ensemble de nouveau-nés en 2020. (5)

Figure 8 : Pâleur de la gencive attachée chez un patient anémique. (6)

Figure 9 : Ictère de la muqueuse palatine, à la jonction palais dur/palais mou. (7)

Figure 10 : Radiographie rétro-alvéolaire centrée sur 36 et 37 montrant deux chambres pulpaire obstruées par des pulpolithes ou calcifications pulpaire. (8)

Figure 11 : Radiographie rétro-alvéolaire centrée sur 46, montrant l'aspect particulier de l'os alvéolaire, notamment entre les dents, prenant un aspect d'échelle. (9)

Figure 12 : Photographies endo-buccales d'un enfant atteint de SDM présentant une malocclusion de classe II avec béance associée. (32)

Figure 13 : Photographie de la face dorsale de langue avec des macules sombres. (11)

Figure 14 : Photographie du bord latéral droit de la langue montrant une ulcération. (43)

Figure 15 : *Prise en charge bucco-dentaire des patients à risque d'endocardite infectieuse, Modalités de l'antibioprophylaxie, tableau modifié* (53)

Table des abréviations

AG	Anesthésie générale
AINS	Anti-inflammatoires non stéroïdiens
AIS	Anti-inflammatoires stéroïdiens
AL	Anesthésie locale
AMM	Autorisation de mise sur le marché
AOD	Anticoagulant oraux directs
AVC	Accident vasculaire cérébral
AVK	Anti-vitamines K
CD	Chirurgien-dentiste
CH	Centre hospitalier
CSH	Cellules souches hématopoïétiques
CVI	Ciment Verre Ionomère
CVO	Crise vaso-occlusive
EN	Echelle numérique
EVA	Echelle visuelle analogique
FDA	Food and Drug Administration
GVH	Graft versus host
HAS	Haute autorité de Santé
HBD	Hygiène bucco-dentaire
HC	Hydroxycarbamide
HbA	Hémoglobine A
HbF	Hémoglobine F
HbS	Hémoglobine S
INR	International normalized ratio
MEOPA	Mélange équimolaire d'oxygène et de protoxyde d'azote
MTEV	Maladie thrombo-embolique veineuse

NFS	Numération de la formule sanguine
OMS	Organisation mondiale de la santé
ONM	Ostéonécrose des mâchoires
OPG	Orthopantomogramme
RCI	Risque carieux individuel
SDM	Syndrome drépanocytaire majeur
SFCO	Société française de chirurgie-orale
STA	Syndrome thoracique aigu
UFSBD	Union française pour la santé bucco-dentaire
VIH	Virus de l'Immunodéficience humaine

Introduction

La drépanocytose est la maladie génétique la plus fréquente dans le monde, affectant principalement les populations d'Afrique subsaharienne, des Caraïbes et du bassin méditerranéen. Sa forme symptomatique constitue les syndromes drépanocytaires majeurs (SDM), caractérisés par des variants de l'hémoglobine, entraînant des crises vaso-occlusives, une anémie chronique, ainsi que de nombreuses complications systémiques. Cette pathologie provoque des douleurs intenses et affecte également différents organes, impactant significativement la qualité de vie des patients. Si les manifestations générales de la drépanocytose sont bien documentées, les conséquences buccales de la maladie restent souvent moins connues.

En raison de la complexité de cette pathologie, une prise en charge globale et multidisciplinaire s'impose. Les patients atteints de drépanocytose sont souvent exposés à des risques accrus d'infections et de complications bucco-dentaires en raison de l'anémie chronique et de leur vulnérabilité aux infections. Ces atteintes de la sphère orale peuvent provoquer des douleurs et des problèmes fonctionnels, qui aggravent les crises vaso-occlusives et nécessitent donc une approche préventive spécifique de la part des chirurgiens-dentistes.

Ce travail s'articule autour de trois axes principaux. Dans un premier temps, nous aborderons la drépanocytose sous l'angle de sa physiopathologie, son épidémiologie et son diagnostic, afin de mieux comprendre les mécanismes qui sous-tendent les manifestations cliniques de la maladie. Puis, nous explorerons les différents traitements de la drépanocytose, en détaillant leurs conséquences générales sur la santé des patients, ainsi que leurs impacts spécifiques sur la sphère odontologique. Enfin, nous analyserons l'importance de la collaboration entre l'odontologie hospitalière et la pratique dentaire de ville, en soulignant la nécessité d'un suivi régulier et une coordination entre professionnels de santé pour optimiser la prise en charge bucco-dentaire à travers plusieurs cas cliniques.

1. La drépanocytose

1.1. Découverte de la maladie

La drépanocytose, décrite pour la première fois en 1910, a été reconnue comme une maladie hématologique liée à une anomalie de l'hémoglobine en 1949 par Linus Pauling. La transmission autosomique récessive de la maladie a été identifiée la même année.

Depuis 2008, l'ONU la considère comme une priorité de santé publique.

1.2. Caractéristiques générales

1.2.1. Origine de la maladie

La drépanocytose est une maladie génétique monogénique, affectant principalement les globules rouges et ayant des répercussions fonctionnelles systémiques vasculaires et tissulaires.

Elle est causée par une mutation ponctuelle du gène de la bêta-globine situé sur le chromosome 11, où l'acide glutamique est remplacé par la valine. Ce changement modifie la structure tridimensionnelle de l'hémoglobine, altérant ainsi sa fonction. (14)

Les globules rouges normaux, cellules anucléées en forme de disque biconcave, possèdent une large surface qui optimise l'échange de gaz, principalement grâce à la présence de l'hémoglobine, une protéine riche en fer. L'hémoglobine se compose de deux chaînes alpha et deux chaînes bêta, chaque chaîne étant associée à un groupe hème capable de fixer une molécule d'oxygène. Chez l'adulte, trois types d'hémoglobine sont principalement retrouvés : l'hémoglobine A (α_2/β_2), qui constitue 95 % de l'hémoglobine totale, l'hémoglobine A2 (α_2/δ_2) représentant 2 à 3,5 %, et l'hémoglobine F (α_2/γ_2) avec moins de 1 %.

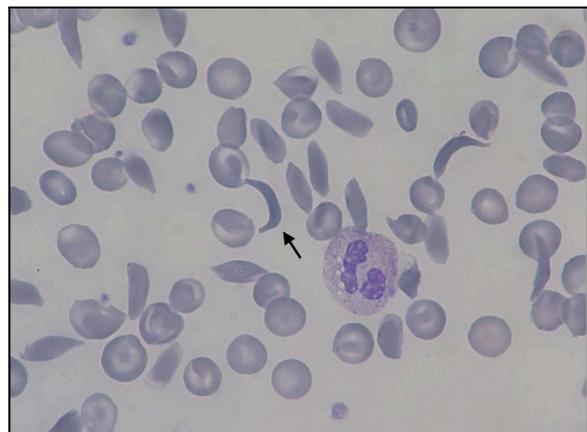


Figure 1, à gauche : Érythrocytes sains en microscopie électronique à balayage (MEB)(1)

Figure 2, à droite : Globules rouges sains et globules rouges falciformes (appelés drépanocytes, indiqués par la flèche) au microscope optique. (1)

Chez les individus atteints, l'hémoglobine normale (HbA) est en grande partie remplacée par une hémoglobine mutée, principalement l'hémoglobine S (HbS). Sous certaines conditions, notamment

en situation d'hypoxie, l'hémoglobine S se polymérise, entraînant la rigidification de l'hémoglobine et un changement morphologique des globules rouges appelé «falciformation» : les globules rouges en forme de faucille sont nommés «drépanocytes». Cet état est considéré comme réversible dans la circulation sanguine, jusqu'à un certain point en fonction des conditions physicochimiques et de l'état de sénescence du globule rouge. Ces globules rouges falciformes sont moins flexibles, plus fragiles et ont une durée de vie réduite par rapport aux globules rouges normaux. (15)

Les manifestations aiguës et dégénératives à long terme sont appelées « Syndromes Drépanocytaires Majeurs » (SDM).

C'est une pathologie génétique héréditaire à transmission autosomique récessive, c'est-à-dire que les deux parents doivent transmettre le gène muté à l'enfant pour que celui-ci soit atteint. Un patient qui hérite de la mutation seulement de son père ou de sa mère sera hétérozygote (AS) et asymptomatique. Porteur du gène muté, il pourra néanmoins le transmettre à sa descendance. C'est ce qu'on appelle le « trait drépanocytaire » ou « simple hétérozygotie ».

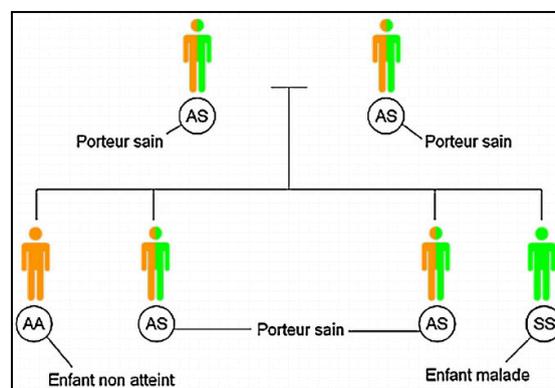


Figure 3 : Schéma explicatif de la transmission de la drépanocytose. (2)

Un patient atteint d'un SDM présente obligatoirement des anomalies sur les deux copies du gène de l'hémoglobine. Au moins une des deux copies sera mutée S (hémoglobine S : HbS). La seconde peut soit présenter la même anomalie : le patient sera alors atteint d'une drépanocytose homozygote (génotype S/S), soit présenter une anomalie qualitative (un autre variant drépanocytaire, comme HbC par exemple) ou quantitative (β -thalassémie) de l'hémoglobine : le patient aura alors un phénotype dit hétérozygote composite.

Trois principaux types de syndromes drépanocytaires majeurs, classés en fonction du génotype de l'hémoglobine sont décrits : S/S, S/C, S/ β -thalassémie. D'autres génotypes existent mais restent encore très exceptionnels en France : S/O, S/D, S/Lepore ...

Le génotype S/S, où l'individu hérite de deux copies du gène HbS, est le plus fréquent et est associé à la forme la plus sévère de la maladie, avec une anémie souvent prononcée. Le génotype S/C résulte de la combinaison d'une copie du gène HbS et d'une copie du gène HbC, conduisant généralement à une forme moins sévère de la maladie. Enfin, le génotype S/ β -thalassémie résulte de la combinaison du gène HbS avec un gène thalassémique, la sévérité de la maladie dépendant du type de mutation de l'hémoglobine.

1.2.2. Complications

Les manifestations cliniques des SDM varient en fonction de l'âge du patient, du génotype, et de la sévérité de la maladie. Les premiers symptômes n'apparaissent généralement qu'après les six premiers mois de vie, lorsque le taux d'hémoglobine fœtale (HbF), qui protège les globules rouges de la falciformation, diminue.

Le schéma ci-dessous montre le taux d'HbF qui diminue très rapidement dès la naissance pour être quasiment nul dès la fin de la première année de vie. Les symptômes de la maladie apparaissent alors.

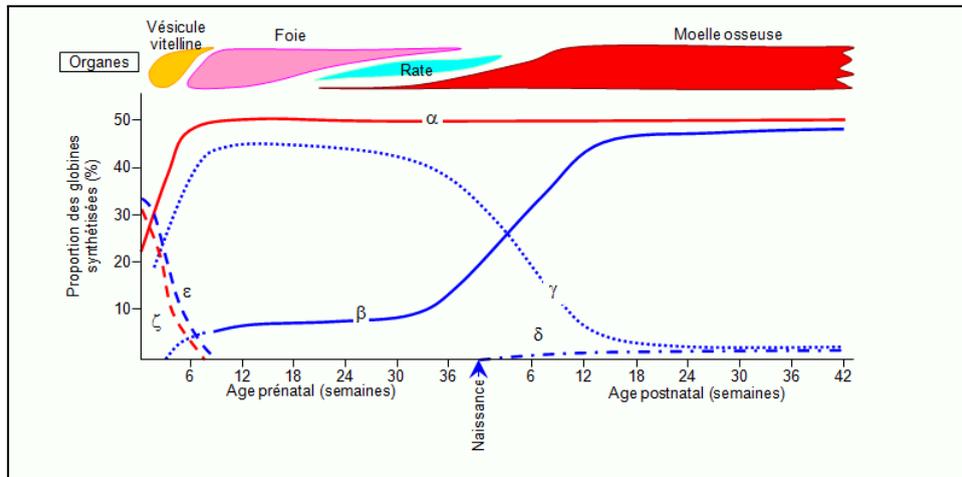


Figure 4 : Expression des gènes de l'hémoglobine embryonnaires, fœtales et adultes. (3)

Les complications sont classées en deux catégories : aiguës et chroniques, chacune ayant des répercussions graves sur la santé des patients. (16,17)

1.2.2.1. Complications aiguës, vasculaires et infectieuses

1.2.2.1.1. Crise vaso-occlusive

Les principales complications aiguës sont les crises vaso-occlusives (CVO). Elles reposent sur le phénomène d'ischémie-reperfusion. D'abord une ischémie locale, par une baisse du débit sanguin, voire une obstruction au pôle veineux des capillaires sanguins, réduisant l'arrivée d'oxygène aux tissus, puis la reprise du flux, provoquant des dommages supplémentaires et déclenchant une réaction inflammatoire et des lésions tissulaires.

Ces crises sont imprévisibles et toutes les zones peuvent y être sujettes, mais les os longs (humérus, fémur, tibia), les extrémités (dactylites chez l'enfant), le rachis et le bassin seront souvent symptomatiques. La durée des crises varie, allant de quelques heures à plusieurs jours. L'intensité est également très variable mais les crises peuvent être extrêmement douloureuses. La plupart des CVO sont gérées par le patient à l'aide d'antalgiques, mais certaines nécessitent une prise en charge hospitalière.

D'autres symptômes peuvent accompagner ces crises comme de la fièvre et/ou des tuméfactions tissulaires.

Les crises peuvent être favorisées par le froid, la déshydratation, l'altitude, le stress, la grossesse ou encore par une infection.

La répétition de ces crises peut entraîner des atteintes chroniques telles que des douleurs chroniques, une insuffisance rénale ou cardiaque.

Différentes études ont essayé d'évaluer la fréquence de ces crises au cours de la vie des patients. Celle-ci varie considérablement en fonction de facteurs tels que le génotype, la sévérité de la maladie et les traitements en cours. La *Cooperative Study of Sickle Cell Disease*, une des plus vastes études longitudinales sur la drépanocytose a rapporté que les adultes pouvaient présenter en moyenne 0 à 4 crises par an pour environ 60% des patients. Un sous-groupe plus atteint a davantage de crises (3 à 10). (18)

La revue de littérature de Zaidi et son équipe, publiée en 2021, propose une moyenne de 0,8 à 3,0 crises par an, avec des variations selon les populations étudiées et les définitions utilisées pour les crises vaso-occlusives. (19)

Les chiffres exacts ne sont pas universellement établis, mais il est reconnu que la fréquence des crises a diminué grâce aux traitements disponibles. Les patients présentant des phénotypes sévères, tels que le type SS, demeurent cependant plus sujets à ces événements.

1.2.2.1.2. Syndrome thoracique aigu

Le syndrome thoracique aigu (STA) est quant à lui une sévère complication de la CVO. Le patient présente des symptômes respiratoires (douleur thoracique, dyspnée, toux, expectoration, diminution de la saturation en oxygène), des anomalies auscultatoires et des anomalies radiologiques. Il s'agit d'une association de phénomènes thoraciques mêlant divers degrés : vaso-occlusion dans le circuit pré-capillaire artériel pulmonaire, hypoventilation mécanique ou neurologique, condensation des bases pulmonaires voire pneumopathie, éventuels phénomènes d'embolie graisseuse en contexte de crise vaso-occlusive.

La situation peut empirer rapidement et amener à une détresse respiratoire aiguë nécessitant une ventilation mécanique.

C'est l'une des possibles causes de mortalité d'un patient drépanocytaire, expliquant la nécessité d'une prise en charge rapide et efficace. (4)

1.2.2.1.3. Priapisme

Le priapisme, autre complication fréquente, se manifeste par des érections prolongées et douloureuses due à l'obstruction des vaisseaux sanguins du pénis. Si elles cèdent le plus souvent spontanément, la répétition de ces épisodes altèrent souvent la qualité de vie et le sommeil du patient. (16)

1.2.2.1.4. Anémie

Le patient drépanocytaire présente souvent une anémie chronique, définie par un taux d'hémoglobine inférieur à la normale. Un taux normal est de 13-18 g/dL chez un homme et 12-16 g/dL chez une femme.

En effet, la fragilité accrue des hématies entraîne leur destruction précoce au niveau de la rate, avec une durée de vie de 20 jours environ au lieu de 120 jours : c'est une anémie hémolytique (hyperhémolyse). Lorsque l'anémie est mal tolérée, le patient peut présenter une pâleur, une fatigue chronique, des maux de tête, des vertiges voire des évanouissements, un essoufflement à l'effort.

Cette anémie peut parfois s'aggraver brutalement par congestion anormale de la rate : c'est la séquestration splénique aiguë. Il s'agit d'une obstruction des capillaires veineux spléniques malgré une persistance du débit artériel dans la rate. Le tissu de la rate étant lâche, il se produit alors une séquestration importante du volume sanguin. Cette manifestation est plutôt retrouvée chez le jeune enfant, et est potentiellement létale.

1.2.2.1.5. Risques vasculaires

Les complications vasculaires incluent notamment la maladie thrombo-embolique veineuse (MTEV), caractérisée par la formation de caillots sanguins pouvant provoquer des thromboses veineuses profondes ou des embolies pulmonaires.

Les accidents vasculaires cérébraux (AVC) compliquent la vasculopathie cérébrale drépanocytaire, avec des AVC le plus souvent ischémiques chez les jeunes enfants et adolescents et ischémiques ou hémorragiques chez les adultes.

1.2.2.1.6. Risques infectieux

La rate, un organe clé du système immunitaire, est souvent endommagée chez ces patients en raison des infarctus répétés, conduisant à une asplénie fonctionnelle.

De plus, un patient drépanocytaire est particulièrement vulnérable aux infections, spécifiquement aux infections respiratoires à germes encapsulés (comme les pneumocoques), ainsi qu'aux ostéomyélites et présente un sur-risque d'exposition aux infections virales telles que les hépatites B et C, ou le virus de l'Immunodéficience Humaine (VIH). Cette susceptibilité accrue s'explique par la diminution de l'oxygénation des tissus, causée par les obstructions vasculaires dues aux globules rouges anormaux. Ces facteurs combinés altèrent significativement la réponse immunitaire globale des patients atteints de drépanocytose.

L'ostéomyélite est une infection osseuse qui peut affecter divers os du corps, notamment au niveau des bras, les jambes, le bassin et la colonne vertébrale. Cette infection résulte souvent de la propagation de bactéries, comme *Salmonella* ou *Staphylococcus aureus* vers l'os, soit par une plaie, soit par voie hématogène. Les causes fréquentes incluent les fractures ouvertes, les interventions chirurgicales et les dispositifs médicaux tels que les prothèses. Chez les patients drépanocytaires, les obstructions sanguines répétées entraînent des ischémies, fragilisant les os et créant un terrain favorable à l'ostéomyélite spontanée. De plus, une asplénie fonctionnelle due à la drépanocytose accroît le risque d'infections bactériennes.

Les symptômes incluent des douleurs intenses, gonflements, rougeurs et fièvres. Si elle n'est pas traitée, l'ostéomyélite peut devenir chronique, et entraîner des complications graves telles que la destruction du tissu osseux, des déformations ou une septicémie, mettant en danger la vie des patients.

1.2.2.2. Complications chroniques

Une des complications chroniques fréquemment retrouvées est la rétinopathie drépanocytaire, causée par l'obstruction des petits vaisseaux sanguins de la rétine. L'ischémie périphérique de la rétine peut conduire à la formation de néovaisseaux fragiles, qui, bien que souvent asymptomatiques, peuvent provoquer des saignements intra-oculaires spontanés, entraînant des troubles visuels soudains, tels qu'une perte de vision partielle ou totale dans un œil.

Les complications otologiques, également liées à l'ischémie-reperfusion et à l'hyperviscosité sanguine, peuvent provoquer une perte auditive progressive et des complications vestibulaires.

Chez certains patients, des ostéonécroses ou nécroses avasculaires aseptiques peuvent survenir, dues à une interruption de l'approvisionnement sanguin d'une partie de l'os. Les articulations soumises à de fortes contraintes, comme les hanches et les épaules, sont souvent les plus touchées. Les

symptômes débutent par une douleur mécanique persistante, une raideur articulaire, et une limitation fonctionnelle, pouvant évoluer vers une impotence totale sans traitement.

Enfin, les troubles anxio-dépressifs sont courants chez les patients drépanocytaires. La douleur chronique et les complications multiples affectent profondément leur qualité de vie, conduisant à des troubles de l'humeur, du sommeil, des troubles anxieux et dépressifs, qui peuvent à leur tour aggraver les crises vaso-occlusives, créant un cercle vicieux entre stress et douleur. De plus, de nombreux patients ont des parcours de vie marqués par des difficultés, notamment une arrivée plus ou moins récente en France et un déracinement de leur pays d'origine, ce qui ajoute une dimension émotionnelle et sociale à leur prise en charge.

1.3. Epidémiologie et démographie

1.3.1. Situation actuelle mondiale

Les anomalies génétiques ou congénitales concernent plus de 7 millions de nouveau-nés chaque année. Les hémoglobinopathies, maladies génétiques les plus fréquentes sont largement représentées par la drépanocytose, qui est aujourd'hui un véritable enjeu de santé publique. Elle est maintenant considérée comme la maladie monogénique la plus fréquente au monde. En effet, selon l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS), plus de 300 000 bébés naissent dans le monde avec un syndrome drépanocytaire majeur chaque année (4). En 2021, il y avait dans le monde plus de 7,74 millions de patients atteints d'un SDM, soit 2 millions de plus comparativement à l'année 2000 (5,46 millions)

En 2003, plus de 5% de la population mondiale était porteuse d'au moins un gène muté (HbS, HbC, β -thalassémie...).

Cette affection a une distribution relativement inégale dans le monde. En effet, les SDM affectent principalement les populations d'Afrique sub-saharienne, du bassin méditerranéen, du Moyen-Orient, des Antilles et d'Inde. Trois pays voient le plus grand nombre de naissances de patients atteints de drépanocytose : le Nigéria, la République Démocratique du Congo et l'Inde.

La théorie, « malaria hypothesis » (20,21), avancée par John B. S. Haldane en 1949 et par Allison en 1954, associe la forte prévalence de maladies hématologiques et les zones d'endémies de paludisme (16). Les gènes codant pour les variants drépanocytaires conféreraient un avantage évolutif car l'hétérozygotie (A/S...) serait protectrice vis-à-vis des formes graves du paludisme à l'échelle des populations.

Cette maladie infectieuse, causée par des parasites du genre *Plasmodium*, est transmise à l'homme par la piqûre d'un moustique infecté. C'est une pathologie potentiellement grave, voire fatale, très répandue dans les pays en voie de développement, notamment les zones citées précédemment.

La distribution de la maladie, par les mouvements de populations, migrations et diasporas, s'est peu à peu étendue au-delà de ses origines et est maintenant retrouvée dans de nombreux autres pays comme en témoigne la carte ci-dessous.

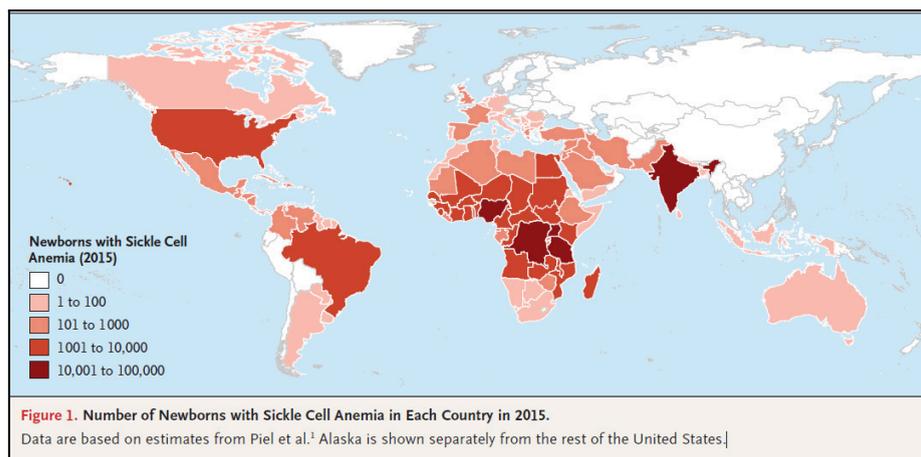


Figure 6 : Nombre de nouveau-nés atteints de drépanocytose dans le monde en 2015. (4)

1.2.2. Situation actuelle en France et dépistage

Classée maladie rare en France et considérée comme la maladie génétique la plus fréquente du pays, elle touche au moins 30 000 personnes. La situation est très hétérogène avec une plus grande proportion dans les départements d’Outre-Mer et en Île de France. Néanmoins, aucune région n’est indemne de cas comme le montre le schéma du Centre national de coopération du dépistage néonatal ci-dessous.

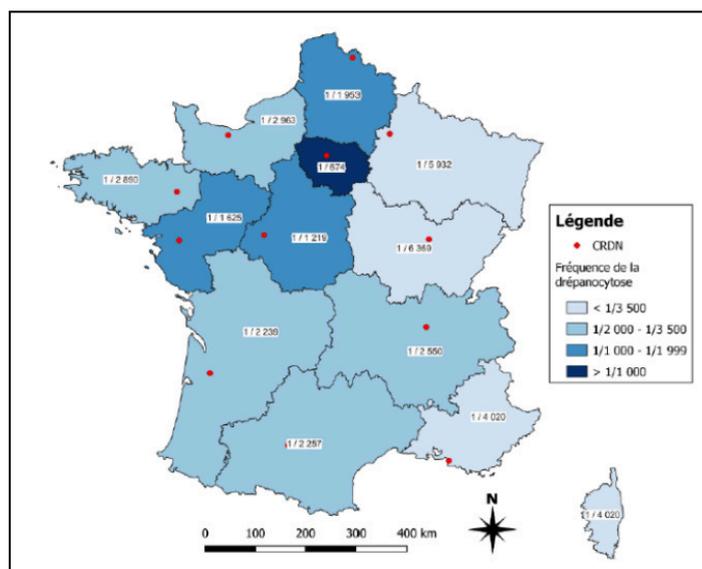


Figure 7 : Fréquence de la drépanocytose par région sur l’ensemble de nouveau-nés en 2020. (5)

Depuis plusieurs années, les études montrent une augmentation régulière du nombre de cas de SDM. Ceci est dû en partie à l’amélioration du dépistage ciblé, introduit depuis 1992 dans les Départements et Régions d’Outre-Mer, en 1995 en Île-de-France puis élargi à l’ensemble du territoire au début des années 2000. En 2020, 45% des nouveau-nés sont testés.

En 2015, 466 enfants étaient dépistés d’un syndrome drépanocytaires majeurs (prévalence d’un enfant atteint pour 1736 naissances). En 2020, 557 enfants ont été cette fois dépistés d’un SDM (1 enfant sur 1323 dépistés), ainsi qu’une incidence ciblée de 1/610.

Le dépistage néonatal ciblé était réalisé en fonction de l'origine géographique des parents ou des antécédents familiaux. (5) Néanmoins, un communiqué de la HAS publié en 2022 recommande un dépistage universel du fait de la grande prévalence de la maladie et parce que le caractère ethnique de celle-ci s'estompe avec le temps.

Le dépistage ciblé est ainsi devenu systématique en 2024 en France métropolitaine et dans les départements d'Outre-Mer. (5) Il permet non seulement de diagnostiquer avant même les premières complications, mais aussi de donner l'information aux parents, et ainsi de démarrer le traitement préventif le plus vite possible.

1.3. Diagnostic

Plusieurs techniques sont utilisées pour diagnostiquer la drépanocytose en séparant et en quantifiant les différentes fractions de l'hémoglobine mais certaines sont plus largement utilisées. L'isoélectrofocalisation sera réalisée en première intention, mais la chromatographie liquide à haute performance (CLHP) ou le test de solubilité sont également utilisés. (22)

Il est recommandé d'utiliser au moins deux techniques complémentaires pour trois raisons principales :

- Un profil normal, quelle que soit la méthode utilisée, ne permet pas d'éliminer tous les variants de l'Hb
- Des variants retrouvés peuvent se comporter de la même façon qu'une fraction normale dans une technique, ne permettant pas de les différencier
- Les techniques d'électrophorèse en gel ne sont pas adaptées à la quantification des variants mineurs (HbA2 et HbF)

2. Traitements de la maladie et conséquences

La drépanocytose exige une prise en charge hospitalière multidisciplinaire. Cette approche doit inclure dès la naissance une prévention des complications aiguës et chroniques, ainsi qu'une prise en charge des dimensions sociale et psychologique.

L'accès aux traitements varie selon les ressources disponibles, ce qui crée des disparités, notamment entre les pays avancés en termes d'accès aux soins et ceux fortement touchés par la drépanocytose, qui doivent souvent adapter leur prise en charge. (4)

2.1. Traitements de la drépanocytose

2.1.1. Traitements préventifs et symptomatiques des complications

Les traitements préventifs visent à réduire la fréquence des complications aiguës et chroniques pour améliorer la survie et la qualité de vie des patients.

2.1.1.1. Hydratation

Une bonne hydratation permet de réduire les phénomènes de vaso-occlusion en diluant le sang avec un effet favorable sur la viscosité sanguine. Cela rend également les globules rouges plus fluides, diminuant leur tendance à falciformer. À l'inverse, la déshydratation est un facteur de risque majeur

de vaso-occlusion, d'où la nécessité d'une hydratation régulière et bien répartie sur toute la journée chez les patients drépanocytaires.

2.1.1.2. Prévention des infections

La drépanocytose compromet l'immunité du patient, en grande partie à cause de l'asplénie fonctionnelle induite par les infarctus successifs de la rate, ce qui augmente la susceptibilité aux infections, notamment aux germes encapsulés comme les pneumocoques et les méningocoques. (17) En outre, toute infection - qu'elle soit virale ou bactérienne - peut déclencher une crise vaso-occlusive. Par conséquent, la prévention des infections est primordiale et repose sur le respect des règles d'hygiène, y compris bucco-dentaires.

En plus des vaccinations obligatoires, il est recommandé que les patients drépanocytaires soient vaccinés contre les pneumocoques, les méningocoques, *Haemophilus*, ainsi que les virus de la grippe et plus récemment, celui de la Covid-19. Les rappels vaccinaux peuvent être plus fréquents que chez un enfant en bonne santé. La vaccination de l'entourage proche est également recommandée pour protéger le patient.

2.1.1.3. L'acide folique (vitamine B9)

Les patients atteints de drépanocytose présentent une anémie hémolytique chronique ainsi qu'un renouvellement des globules rouges beaucoup plus rapide que chez une personne saine (demi-vie plus courte). Cette anémie est souvent bien tolérée en raison de la diminution de l'affinité de l'HbS pour l'oxygène par rapport à l'HbA. Une supplémentation en acide folique est ainsi recommandée dès l'âge de 3 mois en plus de conseils nutritionnels et d'une hydratation abondante, pour optimiser le renouvellement cellulaire, notamment celui des globules rouges.

2.1.1.3. L'Hydroxycarbamide (HC)

L'hydroxycarbamide (nom commercial SIKLOS® en France, aussi désignée par hydroxyurée) est le traitement de première ligne pour certains phénotypes. L'objectif est la prévention des phénomènes vaso-occlusifs graves ou fréquents (STA, CVO) et certaines complications au long cours (vasculopathie cérébrale chez l'enfant). C'est par la réduction de la fréquence et de la gravité des crises vaso-occlusives, des douleurs ainsi que des autres complications aiguës et chroniques que l'hydroxycarbamide permet une réelle amélioration de la qualité de vie des patients atteints de cette maladie.

L'effet biologique de ce traitement est la stimulation de la production d'hémoglobine fœtale (HbF), qui, selon la littérature, augmenterait de 4 à 15 % chez les patients homozygotes drépanocytaires. (23) Dans la pratique, parfois bien plus chez certains, tandis que d'autres ne présentent aucune réponse biologique sur l'HbF malgré un effet préventif manifeste.

Cette hémoglobine, présente chez les fœtus et nouveau-nés en grande quantité, est un bon transporteur d'oxygène (avec une faible affinité) et ne polymérise pas, réduisant la susceptibilité aux crises. Celle-ci est en effet supérieure à la capacité de l'hémoglobine A de l'adulte (HbA) mais diminue très rapidement dès les premiers mois de vie.

Une augmentation de sa quantité chez les patients atteints de drépanocytose peut aider à diminuer la falciformation et ainsi améliorer le transport de l'oxygène dans le corps.

D'autres médicaments ont été plus récemment approuvés par la Food and Drug Administration (FDA) mais sont moins utilisés et ne seront pas décrits ici : le crizanlizumab, la L-Glutamine. De nouvelles molécules candidates sont testées dans le cadre d'études cliniques mais leur efficacité et le rapport

bénéfice/risque restent à documenter (retrait du Voxelotor fin 2024).

2.1.1.4. Traitements antibiotiques prophylactiques

Les enfants drépanocytaires ont un risque particulièrement accru de développer des infections (notamment *Streptococcus pneumoniae*, *Hib*) ainsi que leurs complications (pneumonies, méningites, septicémie).

Il est recommandé de traiter ces enfants par une antibioprofylaxie anti-pneumococcique à long terme. Il est recommandé de la démarrer dès le 2^{ème} mois de vie, et ce jusqu'à ce que l'enfant ait reçu tous ses vaccins. Les pénicillines sont généralement les molécules de choix : la pénicilline (phénoxyéthylpénicilline, Oracilline®), ou l'amoxicilline si il y a pénurie de pénicilline V. (24) La revue Cochrane de 2021 conclut que cette prévention doit être au moins poursuivie jusqu'à l'âge de 5 ans, chez les enfants, en complément de la vaccination. L'âge idéal d'arrêt du traitement antibiotique n'est pas encore déterminé. (25)

A part le calendrier vaccinal spécifique à l'asplénie fonctionnelle, l'antibioprofylaxie (préopératoire par exemple en prévention de l'endocardite infectieuse) reste identique à celle de la population générale. (26)

2.1.1.5. Transfusion érythrocytaire

La prise en charge transfusionnelle (globules rouges) permet de lever la vaso-occlusion résistante au traitement médical de première ligne ou pour les tableaux sévères, mais présente un certain nombre de risques. Elle est donc proposée lors des complications graves et parfois en prévention chez des patients atteints de SDM particulièrement agressifs.

Elle consiste à réduire la proportion de globules rouges autologues (pathologiques) du patient en lui apportant des globules rouges sains, contenant de l'hémoglobine A normale sans potentiel de falciformation. Pour un individu donné, la proportion de globules rouges normaux nécessaire à la sortie de crise sera variable en fonction de nombreux facteurs tels que le phénotype, le profil de gravité de base, la présence d'un traitement de fond, l'existence d'une complication d'organe, la gravité du tableau vaso-occlusif et ou le facteur étiologique de la crise.

La répétition de ces transfusions peut entraîner une surcharge en fer dans l'organisme, appelée hémochromatose post-transfusionnelle. Il s'agit de la principale complication hépatique chronique. (27). Les transfusions simples sont idéalement à limiter, le recours à des échanges manuels (saignée puis transfusion) ou automatisés (aphérèse) permettent d'optimiser l'utilisation des concentrés érythrocytaires en réduisant le risque de surcharge en fer. Le traitement de cette surcharge martiale repose actuellement sur des chélateurs, médicaments capables de se lier au fer dans le sang pour permettre son élimination.

2.1.2. Traitement antalgique des crises (protocole CHU Grenoble)

Comme décrit précédemment, les crises vaso-occlusives sont les complications aiguës les plus fréquentes chez les patients drépanocytaires. Elles peuvent atteindre des intensités exceptionnelles et sont de véritables urgences antalgiques.

Des protocoles ont été mis en place en milieu hospitalier pour une prise en charge efficace et rapide, afin d'obtenir une sédation de la douleur et l'identification d'un éventuel facteur déclenchant. Nous décrivons ici le protocole du CHU de Grenoble. (28)

Il est d'abord nécessaire d'évaluer la douleur du patient à l'aide d'échelles d'autoévaluation (Echelle Visuelle Analogique (EVA) ou Échelle Numérique (EN)) allant de 0 à 10.

Le patient doit idéalement être mis en situation de calme et de confort thermique, hydraté par voie veineuse et mis sous oxygénothérapie pour maintenir une saturation en oxygène à plus de 95%.

L'attitude antalgique de référence en milieu hospitalier est la titration morphinique dès que l'EVA est supérieure ou égale 4. Elle consiste à des injections successives de morphiniques afin d'obtenir progressivement, mais rapidement, un contrôle de la douleur. L'objectif est d'atteindre un $EVA \leq 1$.

L'utilisation de Mélange Equimolaire d'Oxygène et de Protoxyde d'Azote (MEOPA) est possible, mais réservée aux premières heures de l'admission du fait de l'effet purement suspensif et de la toxicité cumulative. (29) Son utilisation est fréquente chez les enfants et adolescents.

Une fois l'EVA à 0 ou 1, une pompe morphinique fera le relais. Le but étant d'obtenir une analgésie autocontrôlée (PCA, patient controlled analgesia).

Cette prise en charge concerne les CVO de très haute intensité, trop difficiles à gérer par le patient lui-même. Mais de nombreuses crises sont généralement traitées en ambulatoire par des antalgiques de palier 1 ou 2.

2.1.3. Traitement curatif

Actuellement, le seul traitement curatif de la drépanocytose est la greffe allogénique de cellules souches hématopoïétiques (CSH). Il s'agit d'une procédure remplaçant les cellules souches sanguines du patient par un nouveau système hématopoïétique venant d'un donneur compatible (frère ou soeur HLA identique idéalement, ou apparenté haplo-identique ou non apparenté HLA compatible). C'est à l'âge pédiatrique (>13 ans) que les meilleurs résultats sont obtenus. (30)

Le patient doit d'abord subir un "conditionnement" (association variable de chimiothérapie, irradiation corporelle totale, anticorps antilymphocytaires) pour permettre la prise de greffe et limiter le risque de rejet. Les nouvelles CSH allogéniques, ensuite transfusées par voie intraveineuse, pourront migrer vers la moelle osseuse pour s'implanter, se multiplier et finalement produire des nouveaux globules rouges normaux issus du donneur. Une surveillance accrue s'ensuit, afin de prévenir, détecter et traiter précocement toute complication.

Les indications pour ce traitement sont spécifiques et plutôt réservées aux patients présentant des complications sévères avec risque vital ou ne répondant pas aux traitements conventionnels ou transfuso-dépendants. Il s'agit d'une procédure lourde aux multiples complications. En effet, la période d'aplasie nécessite une hospitalisation de plusieurs semaines voire plusieurs mois avec un risque important d'infections présent pendant plusieurs années, bien au-delà de l'arrêt des immunosuppresseurs (complications infectieuses notamment opportunistes). De plus, il existe un risque immunologique potentiellement grave : la réaction du greffon contre l'hôte (GVH) .

2.1.4. Voies de recherche et thérapie génique

A ce jour, de nombreuses recherches sont en cours afin de trouver d'autres traitements curatifs.

La thérapie génique, qui a notamment été employée dans le traitement de nombreuses pathologies génétiques, est une approche prometteuse pour le traitement de la drépanocytose dont le but est de corriger la mutation génétique responsable de la maladie. Cette technique offre un potentiel considérable et les premiers essais montrent des résultats prometteurs mais plusieurs aspects restent actuellement limitants voire bloquants. (31,32)

2.2. Conséquences odontologiques

2.2.1. Conséquences de la maladie

Plusieurs manifestations orales chez les patients atteints de la drépanocytose, pour la plupart non spécifiques de la maladie, sont décrites aussi dans d'autres hémoglobinopathies et troubles immunitaires. (33)

Nous allons décrire les conséquences les plus fréquentes, en fonction de leurs étiologies, qu'elles soient vasculaires ou immunitaires.

2.2.1.1. Pâleur cutanéomuqueuse

L'une des caractéristiques les plus fréquemment observées est la pâleur des muqueuses. Cette particularité s'explique par l'anémie, symptôme fréquent chez le patient atteint de drépanocytose. Un taux normal d'hémoglobine permet à la muqueuse d'être de couleur rouge ou rosée. Une diminution de ce nombre de globules rouges donne une teinte plus blanche à la muqueuse. Cette modification peut être retrouvée au niveau de la langue, du plancher buccal et du palais dur.



Figure 8 : Pâleur de la gencive attachée chez un patient anémique. (6)

2.2.1.2. Ictère des muqueuses

L'ictère des muqueuses se caractérise par une coloration diffuse jaunâtre des différents tissus de la cavité buccale. Cette teinte est due à un excès de bilirubine, produit de dégradation de l'hémoglobine, et à son accumulation dans les tissus (hyperbilirubinémie).

Les principales localisations retrouvées sont : la face ventrale de la langue, la jonction palais dur/palais mou et les muqueuses jugales du fait de l'affinité de la bilirubine pour les fibres élastiques.(7)

C'est une affection souvent retrouvée dans la drépanocytose provoquée par la destruction accrue des érythrocytes.



Figure 9 : Ictère de la muqueuse palatine, à la jonction palais dur/palais mou. (7)

2.2.1.3. Retard d'éruption

Chez les jeunes patients atteints de syndrome drépanocytaire majeur (SDM), un retard de croissance staturo-pondéral est fréquemment observé. Ce retard est multifactoriel, bien que tous les mécanismes ne soient pas encore totalement élucidés. Plusieurs hypothèses ont été avancées : la répétition des complications aiguës et chroniques, une dysfonction endocrinienne, une dépense énergétique chronique élevée due à l'état inflammatoire permanent, une anémie chronique, ainsi que des carences en micronutriments essentielles à la croissance. Ces éléments systémiques peuvent avoir un retentissement global sur le développement de l'enfant, y compris sur la croissance des mâchoires et l'éruption dentaire. (34)

Il est établi que l'éruption dentaire est un phénomène dépendant de nombreux facteurs locaux et généraux (génétiques, hormonaux, ethniques, environnementaux ...).

L'étude de Mendes de 2011 (35) a montré une prévalence significativement augmentée (1.7 fois plus) d'un retard d'éruption dentaire chez les patients atteints de syndrome drépanocytaire majeur, comparativement aux patients indemnes.

Ces résultats peuvent être expliqués par les crises vaso-occlusives répétées des mâchoires, stoppant ou ralentissant le flux vasculaire qui peut alors entraîner un trouble de la croissance normale du maxillaire ou de la mandibule et ainsi impacter la formation et l'éruption de la denture.

2.2.1.4. Affections pulpaire (calcifications et nécroses)

Une association significative entre les SDM et la survenue de nécroses pulpaire spontanées par ischémie pulpaire sur des dents saines (sans antécédent de traumatismes dentaires ni de caries dentaires profondes) a été démontrée dans les deux études de Angela et Piazero Silva Costa et leurs équipes. (10,36)

La circulation pulpaire est une circulation terminale et il est probable que la survenue répétée de crises vaso-occlusives puisse être responsable de la nécrose de la dent. En clinique, la dent présente une différence de teinte (une couleur plus sombre, brune peut apparaître) associée à un test de vitalité négatif.

Les crises ne semblent pas les seules responsables de nécroses pulpaire : l'étude de Piazero Silva Costa de 2013 (27) a montré que les nécroses pulpaire idiopathiques étaient effectivement significativement plus fréquentes chez les patients atteints de SDM, et ceci en excluant les patients ayant un historique de neuropathie du nerf mentonnier ou de crises vaso-occlusives dans les 6 derniers mois.

Chez de nombreux patients, des calcifications pulpaire ou pulpolithes peuvent être constatés. La dent reste vitale et des images radio-opaques dans la chambre pulpaire sont identifiées. Celles-ci peuvent obstruer toute la chambre ou seulement une partie.



Figure 10 : Radiographie rétro-alvéolaire centrée sur 36 et 37 montrant deux chambres pulpaire obstruées par des pulpolithes ou calcifications pulpaire. (8)

2.2.1.5. Anomalies alvéolaires et des bases osseuses

La drépanocytose pourrait avoir un impact sur l'os alvéolaire soutenant la denture, mais aussi sur le développement squelettique du maxillaire et de la mandibule. Ces perturbations seraient provoquées par une expansion de la moelle osseuse, du fait de son hyperactivité, qui vise à compenser la destruction accélérée des globules rouges.

Au niveau alvéolaire, la structure osseuse est modifiée et la densité des trabécules osseuses réduites, les rendant plus radioclaire par rapport à un os sain sur les clichés radiographiques. (33)

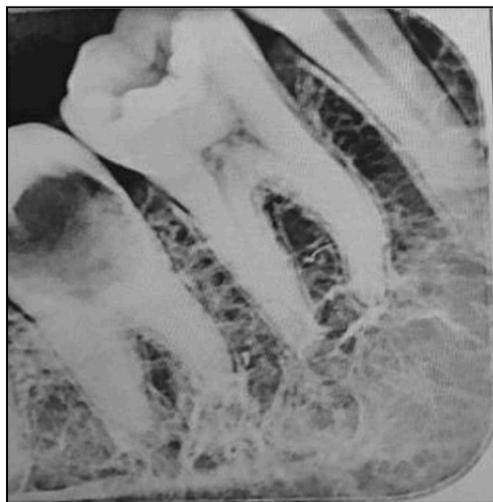


Figure 11 : Radiographie rétro-alvéolaire centrée sur 46, montrant l'aspect particulier de l'os alvéolaire, notamment entre les dents, prenant un aspect d'échelle. (9)

Il est cependant difficile d'affirmer que ces anomalies sont spécifiques à la drépanocytose, car des différences physiologiques raciales, notamment entre les populations caucasiennes et africaines, peuvent être soupçonnées.

Il a, par exemple, été mis en évidence, notamment dans l'article « Variations in bone density among persons of African heritage » du journal *Osteoporosis International* (37), que les patients d'origine

africaine tendent à avoir une densité osseuse plus élevée. Il n'est cependant pas spécifiquement précisé si une différence structurelle de l'os alvéolaire est également existante.

Les défauts de développement sont décrits au niveau alvéolaire et osseux :

- Les anomalies alvéolaires peuvent être d'origine primaire (croissance) ou secondaire (étiologies fonctionnelles : succion pouce, interposition linguale, onychophagie ...) et également décrites dans les trois sens de l'espace.
- Les anomalies squelettiques concernent donc les bases osseuses et se manifestent par un décalage entre maxillaire et mandibule dans les trois sens de l'espace : sagittal, vertical ou transversal.

La revue de littérature de Costa et al. (31) a compilé diverses études portant sur les anomalies cranio-faciales et les malocclusions chez les patients atteints de SDM. Selon ces travaux, les principaux défauts observés chez les patients drépanocytaires d'origine africaine étaient la classe II squelettique, la pro-alvéolie et la supra-clusion.

À ce jour, il n'est pas possible d'affirmer que ces troubles sont plus fréquents dans la population générale. Par ailleurs, ces études n'ont inclus que des individus d'ascendance africaine, empêchant toute comparaison avec une population caucasienne ou mixte. Il demeure donc incertain que ces anomalies soient spécifiquement liées à la drépanocytose ou simplement plus courantes dans cette origine ethnique. Des recherches supplémentaires sont nécessaires pour clarifier cette question.



Figure 12 : Photographies endo-buccales d'un enfant atteint de SDM présentant une malocclusion de classe II avec béance associée. (10)

2.2.1.6. Neuropathie du nerf mentonnier

Plusieurs études ont montré une association significative entre les patients atteints de SDM et l'apparition de névralgies, de paresthésies ou de neuropathies. (35) L'affection la plus fréquente est la neuropathie du nerf mentonnier.

Il s'agit d'une affection neurologique causée par une lésion nerveuse atteignant le nerf mentonnier, branche terminale du nerf alvéolaire inférieur (branche du nerf mandibulaire (V3) appartenant au nerf trijumeau (V).

Les symptômes, divers, principalement retrouvés sont :

- Un engourdissement (hypoesthésie) dans la mandibule, la lèvre inférieure, le menton
- Une douleur localisée, en pics (paroxystique) ou continue
- Une paresthésie : picotements, brûlures, fourmillements
- Une dysesthésie : perception altérée des stimuli sensoriels, rendant les sensations normales douloureuses/désagréables, parfois responsables de morsures involontaires qui peuvent être à l'origine d'ulcérations muqueuses et/ou labiales

La répétition de crises vaso-occlusives à la mandibule et particulièrement au niveau des canaux étroits nerveux, peut entraîner des atteintes chroniques comme une neuropathie. En effet, la région mandibulaire est une zone avec une densité vasculaire moindre par rapport au maxillaire, et surtout une circulation terminale. Les crises douloureuses, responsables d'infarctus osseux à répétition, et qui compriment les terminaisons vasculaires et nerveuses, peuvent provoquer, à terme, des atteintes neuropathiques chroniques, voire permanentes. (33)

2.2.1.7. Lésions carieuses

Plusieurs études réalisées au cours des dernières années et dans différents pays ont tenté d'établir une association entre la drépanocytose et la survenue plus fréquente de lésions carieuses. Les différents articles, et notamment la méta-analyse de Hui Yu et son équipe de 2020 (38), ne mettent pas en évidence de résultats significatifs qui peuvent l'affirmer.

Cependant, la survenue des lésions carieuses est plus fréquente chez les patients avec un mauvais contrôle de plaque, ou à cause de leur contexte socio-économique (arrivée récente en France, pauvreté, sous-nutrition, faible niveau d'éducation, difficultés d'accès aux soins). Ces facteurs sont ainsi plus fréquemment retrouvés chez les patients atteints de SDM et sont à prendre en compte.

Une augmentation de la fréquence de survenue de caries n'est donc probablement pas liée directement à la drépanocytose. Les patients atteints présentent cependant fréquemment d'autres facteurs de risque liés au développement des lésions carieuses.

2.2.1.8. Maladies parodontales

Les atteintes parodontales (gingivite et parodontite) sont relativement présentes dans la population générale. Selon un communiqué de 2024 de l'OMS, 19% de la population mondiale est atteinte de parodontite (ou parodontopathie grave). (39)

Selon l'UFSBD, à partir de 35 ans, un français sur deux présente un problème parodontal type gingivite. (40)

Ces affections sont multifactorielles et tous les éléments doivent être pris en compte pour les traiter :

- L'hygiène bucco-dentaire insuffisante : facteur majoritaire et parfois unique
- L'altération du système immunitaire : tabac, diabète (deux facteurs largement décrits), les pathologies affectant le système immunitaire (dont le VIH par exemple) ou certains médicaments (thérapies anti-cancéreuses)
- Le stress
- Des prédispositions génétiques
- L'âge

L'étude de Singh J et son équipe de 2013 (41), mesurant l'index de plaque chez les patients enfants et adolescents atteints de drépanocytose comparativement à un groupe témoin, ont effectivement pu mettre en évidence une différence significative. Néanmoins, l'index gingival, objectivant l'inflammation des muqueuses, s'est révélé similaire dans les deux groupes.

L'indice de plaque n'est cependant pas révélateur de maladies parodontales, mais plutôt de l'éducation à l'hygiène bucco-dentaire, l'accès aux soins, la motivation ou l'observance. Le milieu socio-économique et le niveau d'éducation, deux facteurs importants dans l'étude de cette maladie, n'étaient pas pris en compte dans la sélection des deux groupes de la publication.

Un récent travail a de nouveau observé ces facteurs gingivaux chez des enfants et adolescents. (42) Cette fois-ci, les facteurs raciaux, le niveau d'éducation de l'enfant et des parents et les revenus ont été pris en compte lors de l'échantillonnage. Les résultats ne montrent pas d'association significative entre les états gingivaux et parodontaux et la drépanocytose.

Finalement, une étude d'exploration, "Evidence-based dental management in the new era of sickle cell disease" (43) publiée en 2020 a regroupé différentes publications selon les spécialités dentaires afin d'évaluer si les études disponibles étaient suffisantes pour établir un guide de soins odontologiques basé sur la science. Les différentes études montrent que si les maladies parodontales ont une haute prévalence, les résultats sont contradictoires selon les études, et il n'est pas possible de mettre en évidence aujourd'hui un lien direct entre drépanocytose et augmentation du développement d'une maladie parodontale. Il semblerait que d'autres facteurs (socio-économiques, éducation, origines) soient plus importants.

2.2.1.9. Ostéomyélite

L'atteinte du tissu osseux est particulièrement fréquente chez les patients atteints de SDM. Une étude récente de Mesleh Sayeb et Smetzer de 2018, détecte 27% des adultes et 41% des enfants touchés par une affection du tissu osseux (ostéonécrose ou ostéomyélite). (44) L'ostéomyélite est une infection grave de l'os, et si elle touche majoritairement les os longs, plusieurs descriptions d'atteintes mandibulaires sont également rapportées.

Les drépanocytes obstruent fréquemment les petits vaisseaux sanguins, provoquant des infarctus osseux et une ischémie locale. Cette hypoxie tissulaire répétée affaiblit l'os, le rendant plus vulnérable. De plus, la mandibule, en raison de sa vascularisation terminale, est particulièrement à risque. Les infarctus osseux peuvent créer des zones nécrotiques où les bactéries peuvent proliférer. Les micro-organismes, souvent introduits via la circulation sanguine (bactériémie), les infections dentaires ou les traumatismes, colonisent ces zones affaiblies, conduisant à une ostéomyélite. La stase sanguine provoquée par les crises vaso-occlusives favorise également l'établissement des bactéries dans l'os, car le ralentissement du flux sanguin limite la capacité des cellules immunitaires à atteindre et à combattre les infections.

Les symptômes sont similaires à l'ostéomyélite atteignant d'autres zones : douleur intense, tuméfaction des tissus mous, fistules intra ou extra-orales, fièvre, fatigue. D'autres manifestations sont plus spécifiques de la mandibule telles que des mobilités ou pertes dentaires. Sur une radiographie, des zones ostéolytiques mal délimitées seront marquées à la phase d'état et un liseré ostéolytique sera visible lors de la phase de séquestration. Un séquestre osseux peut se former. (45)

Non traitée, celle-ci peut évoluer vers des complications graves telles qu'une fracture pathologique ou une septicémie.

2.2.1. Conséquences des traitements

2.2.1.1. Conséquences des antibiothérapies successives dans l'enfance

Les jeunes patients atteints de SDM sont fréquemment exposés à des traitements antibiotiques répétés. Cela s'explique par la tendance à prescrire des antibiotiques lors de tout épisode thoracique fébrile, même en l'absence d'infection confirmée et de CVO exclusive, ainsi que par une susceptibilité accrue aux infections respiratoires, notamment les pneumonies communautaires, en raison de leur vulnérabilité face aux agents pathogènes tels que le pneumocoque. Cette utilisation peut être à long

terme délétère, notamment parce qu'elle peut entraîner un déséquilibre dans la flore buccale nommé dysbiose.

Plusieurs conséquences de cette dysbiose ont été décrites :

- Une mauvaise haleine ou halitose
- Une dysgueusie : altération du goût par l'action des antibiotiques sur les récepteurs gustatifs
- L'apparition de candidoses buccales
- Le développement de résistances aux antibiotiques (46)

Il nous a semblé légitime de se demander si cette dysbiose pouvait être un facteur favorable au développement d'une parodontite à l'adulte. Cette donnée n'a pas été trouvée dans la littérature.

2.2.1.2. Conséquences de l'hydroxycarbamide

L'HC est le traitement de référence pour les patients atteints de SDM. Sa tolérance est très bonne mais plusieurs effets secondaires, dont certains présentant des conséquences sur la sphère orale, ont été décrits. Ainsi, peuvent être retrouvés :

- La présence de plages pigmentées d'origine médicamenteuse, dont le mécanisme est encore inconnu, avec l'apparition de macules ou plages sombres *in situ*. Elles se développent progressivement et de façon asymptomatique. Différentes atteintes peuvent être décrites mais les localisations palatines sont plus spécifiquement évocatrices d'une origine médicamenteuse. (45,47)



Figure 13 : Photographie de la face dorsale de langue avec des macules sombres. (11)

- Une possible mucite médicamenteuse : causée par une toxicité muqueuse du traitement, se manifestant par une inflammation douloureuse et généralisée de la cavité buccale. Les cellules buccales ont un renouvellement rapide, ce qui explique qu'elles soient souvent les premières touchées.
- L'apparition d'ulcérations buccales : « perte de substance épithélio-conjonctive de couleur blanc-jaunâtre à cause d'un dépôt de fibrine » (45). Ce sont des lésions douloureuses qui peuvent perturber les fonctions orales telles que la mastication et la déglutition. Elles sont souvent l'évolution de la mucite lorsque le traitement causal est maintenu.

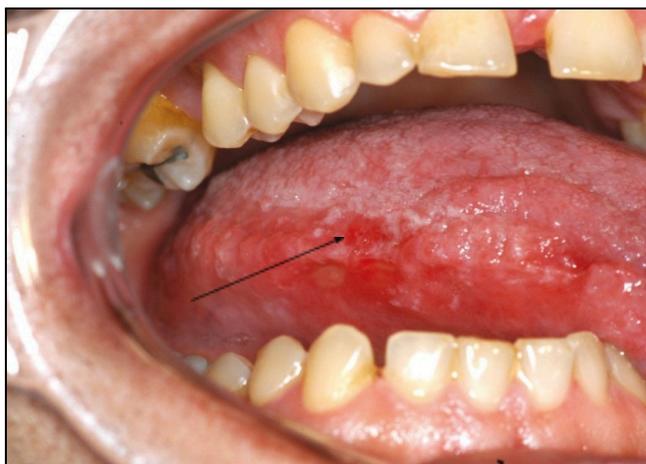


Figure 14 : Photographie du bord latéral droit de la langue montrant une ulcération. (12)

- Une toxicité hématologique : l'HC peut entraîner une myélosuppression en réduisant la production de cellules sanguines, induisant des neutropénies et thrombopénie et anémies réversibles. Une surveillance par NFS mensuelle est donc instaurée. (48)

2.2.1.3. Effets de la greffe de cellules souches hématopoïétiques

La greffe de cellules souches hématopoïétiques (CSH) est le seul traitement curatif à ce jour pour la drépanocytose. Il s'agit d'un traitement lourd qui peut avoir plusieurs complications, lors de la préparation à la greffe ou après celle-ci.

Les traitements par conditionnement peuvent entraîner une mucite des muqueuses buccales qui peut s'ulcérer suite à la greffe. Chez l'enfant, des conséquences sur le développement et l'éruption des germes dentaires avec présence d'agénésies ou des perturbations de l'anatomie dentaire seront retrouvées.

La maladie du greffon contre l'hôte (*Graft Versus Host Disease*, « GVH ») est aussi une complication fréquente de la transplantation de CSH et potentiellement grave, lors de la deuxième phase du traitement. Il s'agit d'une réaction immunitaire des cellules du receveur (hôte) par les cellules immunocompétentes du donneur (greffon), entraînant des dommages tissulaires. Cette réaction se manifeste principalement sur les tissus cutanés et muqueux, le foie et le système digestif ou pulmonaire. (45)

La GVH aiguë (apparition dans les 100 premiers jours suivants la greffe de CSH) sera à différencier de la GVH chronique (après les 100 premiers jours).

Une grande proportion de patient atteints de GVH chronique montrera des manifestations orales sous la forme :

- D'atteintes muqueuses : éruption lichénoïdes, plaques hyperkératosiques
- De dysfonctions salivaires : syndrome de Sjögren (affection des glandes salivaires et lacrymales, entraînant une sécheresse buccale et oculaire), modifications quantitatives et qualitatives de la salive entraînant des difficultés de déglutition, mastication, phonation et favorisant le développement de caries rampantes au collet
- D'une limitation de l'ouverture buccale causée par la fibrose des tissus péri-buccaux

3. Collaboration de l'odontologie hospitalière et d'une pratique de ville

3.1. Le parcours des patients : une première étape hospitalière

Le parcours de prise en charge des patients drépanocytaires adultes commence souvent par une première étape hospitalière, où la maladie est généralement déjà diagnostiquée et est donc souvent explorée. Pour les rares patients n'ayant pas été diagnostiqués dans leur enfance, la suspicion est rapidement levée en raison des symptômes cliniques typiques encore souvent associés à une origine ethnique évocatrice. L'équipe référente se concentre d'abord sur la gestion des urgences, qui peuvent inclure des douleurs sévères, des complications aiguës, ou la nécessité de comprendre la maladie pour les patients nouvellement adultes dont les parents n'ont parfois pas expliqué la pathologie durant l'enfance. Il s'agit aussi de réaliser un bilan en fonction des complications spécifiques de chaque patient (cardiologue, pneumologue, ophtalmologiste, urologue, ORL, orthopédiste, chirurgien-dentiste, etc.)

Pour de nombreux patients, la drépanocytose est source de douleurs chroniques, de fatigue et de stress, impactant leurs vies sociale, professionnelle, et familiale. Cette charge quotidienne rend souvent difficile la prise de conscience de nombreuses autres complications liées à la maladie et la nécessité d'un suivi multidisciplinaire par divers spécialistes. Le suivi dentaire, bien que rapidement posé comme un sujet important par les soignants, en raison des risques infectieux et du risque d'apparition de crises vaso-occlusives (CVO), n'est souvent pas une priorité pour les patients eux-mêmes, qui peuvent s'habituer à la douleur dentaire et n'en parlent que rarement de leur propre initiative.

Il devient donc essentiel pour les soignants d'aborder proactivement la question de la santé bucco-dentaire. Certains centres hospitaliers universitaires (CHU) possèdent un service d'odontologie qui peut prendre en charge les patients, notamment en cas de douleurs ou infections pouvant déclencher des CVO, et les suivre ensuite, ou les orienter vers les praticiens de ville.

L'objectif de cette première étape hospitalière est de sensibiliser les patients à l'importance d'un suivi régulier et préventif, au-delà des simples consultations en cas de douleur.

3.2. Prise en charge en ville

À ce jour, il existe encore un manque de directives précises dans la littérature concernant la prise en charge odontologique de ces patients, notamment après l'adolescence. Par conséquent, de nombreux chirurgiens-dentistes, par méconnaissance et par appréhension, préfèrent les orienter vers un service spécialisé à l'hôpital.

Cependant, il n'est pas nécessaire que les patients atteints de drépanocytose soient systématiquement pris en charge en milieu hospitalier pour leurs soins bucco-dentaires. La majorité des interventions peut être réalisée dans un cabinet dentaire de ville, à condition de respecter les précautions adéquates. Il est donc crucial que le chirurgien-dentiste sache identifier les situations nécessitant une orientation vers un service hospitalier. Il doit être l'acteur réactif d'une coordination efficace entre les deux structures.

Des outils de communication sécurisée entre professionnels de santé - comme MonSISRA en région Auvergne-Rhône Alpes ou AURA - facilitent la communication entre les professionnels de santé. Ce système permet aux équipes médicales de transmettre les informations importantes (ordonnances,

derniers bilans sanguins) au chirurgien-dentiste et inversement, et d'assurer ainsi un dialogue fluide sur les soins à réaliser, les questions éventuelles et la faisabilité des interventions en cabinet. De plus, les Centres de Compétences et de Références développent des lignes de télé-expertises accessibles à partir des cabinets de ville afin de permettre à un professionnel de santé de solliciter, à distance, l'avis de ses confrères spécialistes.

3.2.1. Rôle du chirurgien-dentiste de ville

3.2.1.1. *Prévention et informations auprès des patients*

Dès la première consultation, il est essentiel de rassembler toutes les informations nécessaires dans le dossier médical afin de connaître avec précision les antécédents médicaux et dentaires pour une prise en charge optimale.

A la lumière des données de notre travail, et avec pour base l'article « Sickle Cell Anemia: A Review for the Pediatric Dentist » (49), il semble important de bien préciser lors de l'anamnèse, en plus des données habituelles : les antécédents médicaux tels que l'âge et la date du diagnostic, si anémie supportée ou non, l'historique des CVO, s'il existe des complications médicales associées et les traitements spécifiques en cours.

Il peut être aussi intéressant pour le praticien de noter les coordonnées du centre référent ainsi que les numéros d'accueil et d'urgence sur la Carte d'Urgence et de Soins (selon les pratiques de la Filière de Santé Maladies Rares) que le patient porte normalement sur lui, permettant un contact téléphonique aisé. (50)

Le chirurgien-dentiste doit également sensibiliser le patient et sa famille sur l'importance d'une hygiène bucco-dentaire quotidienne irréprochable. Les recommandations sont celles de l'UFSBD (51) et sont les mêmes que la population générale.

Cette étape est d'autant plus cruciale que de nombreux patients, souvent issus de milieux socio-économiques défavorisés et ayant récemment migré en France, font face à des conditions de vie difficiles. Dans ce contexte, l'hygiène bucco-dentaire est rarement une priorité en raison de la gravité de leur maladie et de ses urgences médicales. L'éducation à l'hygiène dentaire est pourtant indispensable pour prévenir les complications bucco-dentaires qui peuvent entraîner des conséquences systémiques (CVO).

Les conseils doivent évidemment être adaptés à la situation socio-économique et au quotidien des patients, en insistant sur l'importance de la prévention : brossages biquotidien et interdentaire, utilisation de dentifrice fluoré, limitation des comportements à risque (grignotage, consommation de sucre et d'acides).

3.2.1.2. *Dépistage précoce des pathologies bucco-dentaires spécifiques et suivi régulier*

Le dépistage des manifestations bucco-dentaires liées à la drépanocytose, qu'elles soient spécifiques ou non, est ainsi essentiel pour prévenir des complications plus graves.

Le chirurgien-dentiste doit procéder à un examen clinique détaillé (exo et endo-buccal et radiologique) pour permettre de rassembler toutes les informations nécessaires à la détection des signes précoces de complications. (52)

Une attention toute particulière sera donnée :

- Aux infections buccales d'origine dentaires, parodontales ou osseuses
- Aux affections pulpaires et dentaires
- Aux retards d'éruption et anomalies de développement osseux
- Aux maladies parodontales
- Aux neuropathies du nerf mentonnier
- A certains signes particuliers provoqués par les traitements de la maladie

Selon les dernières recommandations françaises de prise en charge de la drépanocytose de l'adulte, publiées en 2015 (17), il est conseillé d'avoir un suivi dentaire systématique avec une visite au moins annuelle, comme pour la population générale.

En réalité, l'idéal serait plus fréquemment (2 fois par an par exemple) afin de réaliser un bilan clinique et radiologique complet. Les visites doivent aussi être dictées par l'état de santé du patient pour surveiller l'évolution des dents et des muqueuses afin d'ajuster le plan de traitement. En effet, les patients souffrant de crises vaso-occlusives fréquentes ou de traitements lourds (comme l'HC ou les antibioprophylaxies) doivent faire l'objet d'un suivi rapproché, en raison de l'impact de ces traitements sur l'équilibre bucco-dentaire.

En 2024, de nombreux patients atteints de SDM ne disposent pas d'un dentiste traitant, et il reste actuellement difficile de garantir un suivi régulier. Bien que l'équipe référente informe rapidement le patient de l'importance de cette surveillance lors de la prise en charge, le manque de chirurgiens-dentistes dans de nombreuses régions constitue un frein, repoussant le suivi annuel à des intervalles de 2-3 ans, parfois bien plus. Les patients, déjà suivis par de multiples spécialistes, auront également tendance à être moins assidus et consulteront uniquement dans le cadre de l'urgence. Aujourd'hui, le suivi de ces patients demeure insuffisant.

Cette pénurie des chirurgiens-dentistes (CD), qui impacte la population générale, touche évidemment aussi ces populations fragiles qui peinent davantage à trouver un praticien traitant, leur pathologie pouvant malheureusement présenter un facteur défavorable et de refus des soignants odontologiques, tout au moins dans un premier temps.

3.2.1.4. Collaboration avec d'autres professionnels de santé

La collaboration avec l'équipe référente, et en particulier le médecin interniste ou l'hématologue, est cruciale chez un patient drépanocytaire. Du fait des risques spécifiques pré, per et post-opératoires liés à la maladie, cette concertation permet d'adapter la prise en charge en conséquence et de limiter les complications. Cette prise de contact permet aussi une diffusion des bonnes pratiques spécifiques ainsi que de tenir au courant le médecin référent du diagnostic odontologique et des soins à réaliser.

L'un des défis majeurs dans cette collaboration est d'établir un contact facile et rapide avec les équipes hospitalières. Il n'est pas rare que les dentistes aient des difficultés à joindre rapidement le médecin référent. Il est donc crucial de mettre en place des moyens de communication fluides entre les professionnels de santé, comme le système MonSiSra (53) décrit précédemment.

3.2.2. Précautions particulières et protocoles de soins en cabinet de ville

3.2.2.1. Précautions pré-opératoires

3.2.2.1.1. Gestion des facteurs de risque de CVO

L'un des principaux enjeux pour le CD dans la prise en charge des patients drépanocytaires est de minimiser les facteurs de risque de crises vaso-occlusives (CVO). Cela implique une gestion efficace du stress, ainsi qu'une concertation étroite avec l'équipe hospitalière pour notamment évaluer la nécessité d'une transfusion prophylactique, visant à réduire la réponse inflammatoire post-opératoire. Cet échange est d'autant plus important que certains patients drépanocytaires ne sont pas éligibles aux transfusions ou échanges érythrocytaires, ce qui nécessite une adaptation des soins. En discutant avec l'équipe référente, il peut également être recommandé de fractionner les soins, par exemple en planifiant les extractions sur plusieurs séances, pour diminuer l'impact inflammatoire post-opératoire, pouvant être à l'origine de CVO.

La gestion du stress chez le chirurgien-dentiste est en effet cruciale. Un patient atteint de drépanocytose stressé sera plus à risque de déclencher une crise vaso-occlusive, sa coopération avec le praticien sera diminuée et sa perception de la douleur peut se voir augmentée.

Plusieurs techniques peuvent être utilisées pour réduire ce stress :

- Une **communication** claire et apaisante avec le patient est essentielle. Il doit avoir compris le déroulement des soins, être rassuré sur les complications possibles. Les craintes du patient doivent également être connues du praticien.
- L'amélioration de l'**environnement** : l'utilisation de musique, de lumière douce, voire d'écrans peuvent également aider le patient à se sentir plus détendu. Il peut être également intéressant de faire des pauses lors de soins longs.
- **Optimiser l'organisation des soins** : privilégier plusieurs séances plus courtes en fractionnant les soins pour réduire l'impact inflammatoire post-opératoire, limiter au maximum le risque social et professionnel (absence au travail, à l'école qui peuvent être anticipés par la réalisation de certificats, arrêts de travail et s'assurer que le patient est complètement organisé autour de ce soin pour que celui-ci génère le moins de stress possible).
- Utilisation de l'**hypnose** en focalisant l'attention du patient sur des stimuli, des images ou des bruits qui ne sont pas en relation avec l'acte en cours. Il s'agit d'une méthode complémentaire, qui nécessite une maîtrise du praticien et des temps préparatoires avec le patient.
- Une possible **prémédication** est possible avec des molécules comme l'hydroxyzine (Atarax®), la veille et le matin de l'intervention afin que celui-ci se sente plus relaxé et calme. Un contact avec le médecin référent au préalable est nécessaire afin de l'informer de la prescription.
- Une utilisation de **Mélange Equimolaire d'Oxygène et de Protoxyde d'Azote (MEOPA)** pour les patients très anxieux. Ce gaz anxiolytique permet de détendre le patient pendant les soins, et son administration nécessite une formation préalable du dentiste. Cette solution est particulièrement adaptée aux patients drépanocytaires, car elle réduit le stress, un facteur de risque de crises vaso-occlusives (CVO), et présente très peu de contre-indications grâce à son usage encadré et limité dans le temps en cabinet. Certains patients, notamment les enfants et adolescents, sont cependant contre-indiqués au MEOPA suite à une surexposition lors d'hospitalisations répétées pour des CVO à cause d'un risque de complications neurologiques iatrogènes. Un échange préalable aux soins avec l'équipe référente est alors essentiel.

- L'administration de benzodiazépines, molécules utilisées pour une sédation consciente est contre-indiquée du fait du risque d'hypoventilation.

D'autres mesures seront à prendre avant tout soin afin de réduire les autres facteurs de risque de crises vaso-occlusives : éviter le froid (pas d'application de vessie de glace suivant une intervention par précaution) et favoriser l'hydratation (avant et pendant le soin).

3.2.2.1.2. Risque infectieux

Les patients drépanocytaires ont une altération du système immunitaire et le risque est plus important pour les infections bactériennes par des germes encapsulés (*Streptococcus pneumoniae* (pneumocoque), *Neisseria meningitidis* (méningocoque) et *Haemophilus influenzae*) (54). Quant aux infections liées à des bactéries buccales ou digestives, il n'y a pas d'atteinte particulière retrouvée chez ces patients.

Les recommandations de la HAS de 2010 indiquent que l'antibioprophylaxie doit être réalisée selon les recommandations habituelles pour les sujets à risque. (27) Toutefois, la notion de « patient à risque » reste peu définie et la suite des recommandations ne précise pas clairement quels patients sont concernés. On peut néanmoins considérer que ce terme désigne les personnes présentant une susceptibilité accrue aux infections graves, en raison d'une pathologie sous-jacente ou d'un état immunitaire particulier, notamment les patients à risque d'endocardite infectieuse (EI) et les patients immunodéprimés.

Le Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) des syndromes drépanocytaires majeurs de l'enfant et de l'adolescent, publié en mars 2024, apporte des précisions pour les jeunes patients drépanocytaires. Il recommande une "antibioprophylaxie identique à celle utilisée en prévention de l'endocardite infectieuse en cas de soins dentaires à risque bactériémique (détartrage, traitement des dents à pulpe vitale, avulsion dentaire, soins orthodontiques à risque de saignement)". (26)

Bien que ces recommandations concernent les enfants et adolescents, elles pourraient être extrapolées aux adultes drépanocytaires. En l'absence de recommandations spécifiques récentes pour les adultes, il semble cohérent d'adopter une approche similaire, en adaptant l'antibioprophylaxie au cas par cas en fonction du profil du patient et du type d'acte réalisé.

Nous rappelons ici le protocole d'antibioprophylaxie chez le patient à haut risque d'endocardite infectieuse de la HAS de 2024.

	Molécule	Adultes	Enfants
Absence d'allergie à la pénicilline	Amoxicilline	2 g <i>per os</i>	50 mg/kg
Allergie prouvée par l'allergologue aux pénicillines	Azithromycine	500 mg <i>per os</i>	20 mg/kg

Figure 15 : Prise en charge bucco-dentaire des patients à risque d'endocardite infectieuse, Modalités de l'antibioprophylaxie, tableau modifié (13)

De plus, si une procédure invasive doit être réalisée et que le patient est sous HC, potentiellement responsable d'une myélosuppression, il est nécessaire de réaliser une numération de la formule sanguine (NFS) pour évaluer les risques hématologiques, notamment en lien avec les polynucléaires neutrophiles. Il est donc essentiel que le chirurgien-dentiste ait accès aux résultats les plus récents ou, en cas de doute, demande un nouveau bilan pour s'assurer de la compatibilité des paramètres biologiques avec l'intervention prévue afin d'anticiper un risque infectieux. Si le taux de polynucléaires neutrophiles (PNN) est inférieur à 1,5 giga/L, une antibioprophylaxie sera prescrite et à poursuivre jusqu'à la cicatrisation muqueuse de la plaie. Des modifications temporaires du traitement de fond peuvent être discutées avec le médecin référent. (40)

Finalement, avant chaque acte, le chirurgien-dentiste reverra toutes les recommandations d'hygiène bucco-dentaire avec le patient, car celles-ci sont garantes de la diminution du risque de CVO.

3.2.2.1.3. Risque hémorragique/vasculaire

Un patient atteint de syndrome drépanocytaire majeur (SDM) n'est pas considéré comme étant à risque hémorragique en raison de sa maladie. La haute viscosité sanguine de ces patients les place plutôt à risque de thrombose (formation de caillots pouvant obstruer les vaisseaux sanguins). Toutefois, certaines situations (syndrome thoracique aigu (voir 1.2.2.1.2. page 11), complication majeure et grave de la CVO) ou traitements liés indirectement sont susceptibles d'augmenter le risque hémorragique. Il est essentiel de connaître ces facteurs pour adapter la prise en charge du patient.

Par exemple, un patient ayant récemment souffert d'un STA peut être placé sous anticoagulation préventive pendant une période de 6 mois. Durant cette période, le risque hémorragique est accru, et des précautions spécifiques sont à mettre en place en cas de risque de saignement.

Différents types d'agents anti-thrombotiques seront retrouvés et prescrits à ces patients (55) :

- Les héparines de bas poids moléculaires (HBPM) principalement utilisées, sont des anticoagulants injectables avec 4 molécules : daltéparine (FRAGMINE®), enoxaparine (LOVENOX®), tinzaparine (INNOHEP®), nadroparine (FRAXIPARINE®, FRAXODI®)
- Les antivitamines K (AVK), utilisés en cas de thrombose pulmonaire associée, avec 3 molécules disponibles : acénocoumarol (MINISTROM®, SINTROM®), warfarine (COUMADINE®) et la fluindione (PREVISCAN®)
- Les anticoagulants oraux directs (AOD), en possible alternative des AVK : dabigatran (PRADAXA®), rivaroxaban (XARELTO®) et apixaban (ELIQUIS®)

Les précautions à prendre sont les mêmes que pour un patient traité par antithrombotiques (et ne seront pas décrites ici). (56)

De plus, si une procédure est susceptible d'entraîner un saignement important et que le patient est sous HC, potentiellement responsable d'une myélosuppression, il est également nécessaire de réaliser une numération formule sanguine (NFS) pour évaluer les risques hématologiques, notamment en lien avec les plaquettes.

Finalement, lorsqu'un acte chirurgical est nécessaire pour les patients drépanocytaires dont l'anémie est inférieure à 7,5 g/dl, le chirurgien-dentiste devra collaborer avec le service d'hématologie pour discuter d'une prise en charge spécifique, éventuellement transfusionnelle (quelle qu'en soient les modalités : transfusion simple, échange érythrocytaire manuel, ou échange érythrocytaire automatisé), l'indication étant dépendante non seulement du degré de l'anémie (en référence au taux d'hémoglobine de base) mais surtout de la nécessité de prévenir une crise vaso-occlusive en

période post opératoire.

Cette concertation est d'autant plus importante que certains patients drépanocytaires ne sont pas éligibles à la transfusion, ce qui nécessite une adaptation des soins.

3.2.2.1.4. Cas particulier de la crise vaso-occlusive en cours de soins

Les crises vaso-occlusives, l'une des principales complications de la drépanocytose, imposent au chirurgien-dentiste de reconnaître les symptômes et de réagir rapidement. Le patient drépanocytaire, souvent habitué à la gestion de sa maladie, connaît mieux ses symptômes. Il est donc essentiel de communiquer directement avec lui pour évaluer la douleur et identifier les signes qui pourraient imposer une hospitalisation. L'hétéroévaluation de la douleur est souvent prise en défaut, car la douleur ne se reflète pas dans le comportement ou l'expression faciale du patient ce qui peut sous-estimer son inconfort. On recommande une auto-évaluation par Échelle Visuelle Analogique (EVA) ou Échelle Numérique (EN).

Un patient régulièrement suivi dispose généralement d'un protocole de gestion des crises, souvent avec des antalgiques à portée de main, ainsi que des contacts médicaux référents si nécessaire (Carte d'Urgence et de Soins). En cas de crise, les soins non urgents doivent être reportés. Toutefois, si une dent douloureuse (pulpite irréversible, soulagée par une ouverture de chambre) ou une extraction est nécessaire et que le patient se sent capable de le supporter, ces soins doivent être effectués, car ils peuvent prévenir une aggravation de la crise. En cas de doute, il est indispensable de contacter l'équipe médicale référente du patient pour une évaluation plus approfondie.

Il est important de placer le patient dans un environnement calme, de veiller au confort thermique (de lui fournir une couverture, arrêt de la climatisation) et de l'encourager à boire de l'eau afin de prévenir l'aggravation de la situation. Il est crucial de ne pas laisser le patient seul et de surveiller attentivement l'évolution des symptômes. Un traitement antalgique peut être administré (généralement du paracétamol codéiné pour des douleurs modérées), si nécessaire, si le patient n'a pas déjà pris ses propres médicaments.

L'hospitalisation n'est pas toujours indiquée. Cependant, certains critères doivent alerter : une présentation hyperalgique (> 5 sur l'échelle de la douleur), qui ne s'améliore pas après la première prise d'antalgiques, des douleurs thoraciques ou tout signe respiratoire (toux, dyspnée, expectorations purulentes) qui pourraient indiquer un syndrome thoracique aigu, ainsi que la fièvre. Le chirurgien-dentiste doit alors contacter immédiatement les services d'urgence et fournir des informations claires et précises sur l'identité du patient, son état, les soins en cours et les traitements administrés.

En résumé, en cas de crise vaso-occlusive, les gestes invasifs non urgents doivent être évités autant que possible pour prévenir les complications graves et l'aggravation de l'état du patient. Une gestion attentive, en reportant les interventions non urgentes et en privilégiant les soins conservateurs, est cruciale pour assurer la sécurité et le bien-être du patient. Une fois de plus, l'importance d'un suivi régulier est à souligner pour éviter ce type de situation. Le référent peut être sollicité pour discuter de la situation et de la possible nécessité d'hospitalisation.

Il semble important pour le chirurgien-dentiste de signaler les crises, même mineures, à l'équipe hospitalière (sévérité, localisation, arrêt ou non des soins, prise d'antalgiques par le patient).

3.2.2.2. Précautions per-opératoires et risque anesthésique

Le risque anesthésique chez le patient drépanocytaire doit être pris en compte afin d'éviter d'aggraver la condition du patient. Deux critères sont à étudier :

- **Le type d'anesthésie :**
 - **Anesthésie locale (AL) :** Il est recommandé de réaliser les soins dentaires sous anesthésie locale. L'AL para-apicale sera préférée, tandis que les injections intra septales et intra ligamentaires seront évitées, car elles provoquent une ischémie locale et augmentent le risque de crise. (57)
 - **Anesthésie générale (AG) :** Elle peut entraîner une hypoxie prolongée, une déshydratation ou une baisse de la température corporelle, tous trois facteurs de risque d'une crise vaso-occlusive. Si le geste opératoire amène à une prise en charge transfusionnelle prophylactique, les modalités d'anesthésies seront prises en compte entre l'anesthésiste et le médecin référent et l'anesthésie générale peut être possible, voire préférable, pour des gestes longs en affranchissant le patient de l'anxiété anticipatoire ou peropératoire. (58)

- **L'utilisation de vasoconstricteurs :** leur administration dans les anesthésiques locaux doit être prudente chez les patients. En effet, ces premiers réduisent le flux sanguin local, potentiellement responsable d'hypoxie tissulaire et de crises vaso-occlusives, notamment dans les zones déjà fragilisées par la maladie. Pourtant, les vasoconstricteurs permettent de limiter les saignements mais également de prolonger l'effet anesthésiant, réduisant ainsi le stress du patient, lui aussi facteur de risque de crises vaso-occlusives. Il n'y a pas de recommandations claires et précises à ce jour quant à leur utilisation. Elle doit être raisonnée afin de réduire le risque de complications, tout en permettant un parfait silence opératoire pour le patient. (57)
Le dosage pertinent de 1/200 000ème d'adrénaline semble plus adapté dans ce contexte et est privilégié au CHU de Grenoble dans le service d'odontologie hospitalière (par rapport aux dosage de 1/100 000ème).

3.2.2.3. Précautions post-opératoires

3.2.2.3.1. Risque médicamenteux

Le chirurgien-dentiste peut être amené à prescrire des médicaments après une intervention. Or, les patients atteints de SDM sont souvent sous traitements spécifiques (antibiothérapie à long terme chez les enfants, hydroxyurée ...) et leur état de santé général les rend plus susceptibles aux effets indésirables de certains médicaments. Il faut donc s'assurer avant chaque prescription de sa compatibilité avec le statut médicamenteux des patients.

- **Les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS)** sont une classe à éviter chez les patients en prise au long cours ou en automédication mais peuvent être prescrits en cure courte par le chirurgien-dentiste. Ils seront cependant contre-indiqués en cas de suspicion d'infection ou d'atteinte rénale. En odontologie, leur indication est antalgique et non inflammatoire.

- Les **corticoïdes** sont, quant à eux, contre-indiqués chez les patients drépanocytaires en raison du risque important de déclenchement d'une CVO potentiellement grave et mortelle et de STA. (17) Si leur utilisation est indispensable, un échange transfusionnel sera réalisé au préalable après discussion et validation par l'équipe référente selon la balance

bénéfice/risque.(27)

- Les **antalgiques** sont fréquemment prescrits par le chirurgien-dentiste, y compris chez les patients drépanocytaires. Ces derniers, en raison de crises douloureuses fréquentes, peuvent avoir tendance à anticiper la douleur en prenant des médicaments de manière préventive avant des événements importants (mésusage prophylactique), ce qui peut augmenter le risque de dépendance. Rarement, certains patients vont prendre de la codéine (molécule de choix prescrite en ambulatoire pour la gestion des CVO) en permanence et restent avec un fond douloureux.
En pratique, le chirurgien-dentiste doit se limiter à des prescriptions courtes, similaires à celles pour la population générale. Si un traitement de palier 2 (antalgiques pour douleurs modérées) est nécessaire, il peut être prescrit de façon ponctuelle. Toutefois, si un traitement au-delà d'une courte durée est envisagé, il est impératif de contacter l'équipe référente pour évaluer la situation.
 - Le **Néfopam** (ACUPAN®), classé parmi les antalgiques de palier 1 selon la classification de l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS), présente une puissance analgésique comparable à celle des antalgiques de palier 2. Il peut ainsi constituer une alternative intéressante dans certains cas de mésusage de la codéine ou des morphiniques. Son Autorisation de Mise sur le Marché (AMM) a longtemps été limitée à une administration par voie injectable, mais il était courant de le voir prescrit par voie orale malgré cette restriction. Une forme par comprimé est commercialisée depuis peu.
 - Les **antalgiques de classe III**, des morphiniques comme ACTISKENAN® , ne doivent pas être prescrits à domicile, car ils peuvent retarder l'hospitalisation et entraîner des complications graves, comme des CVO sévères ou STA. Dans certains cas, une utilisation ponctuelle en coordination avec l'équipe médicale peut être envisagée, mais le recours aux médicaments à libération prolongée doit être évité en raison du risque d'hypoventilation, qui peut être particulièrement délétère chez ces patients.

En résumé, la prescription antalgique du chirurgien-dentiste s'ajoute aux traitements déjà en place et sera spécifique à l'intervention dentaire réalisée, tout en restant très similaire à celles de la population générale pour les cas les plus simples. Les indications longues d'antalgiques de palier 2 ou les cures d'antalgiques de palier 3 nécessiteront une concertation avec le médecin référent.

3.2.2.3.2. Risque infectieux

Selon le Guide des Syndromes Drépanocytaires majeurs de l'adulte de la HAS, "Tout état infectieux prédispose les patients aux complications vaso-occlusives." (27)

Il est donc d'abord essentiel d'alerter les patients sur les symptômes à surveiller, mais aussi de le revoir en contrôle après une intervention dentaire, afin de s'assurer de la bonne cicatrisation et de l'absence de signes infectieux.

Une attention particulière à l'hygiène bucco-dentaire est évidemment essentielle pour prévenir la prolifération bactérienne et favoriser la cicatrisation.

En cas de complication infectieuse avérée, une ordonnance d'antibiotiques à visée curative sera remise au patient. Cette prescription "ne doit ni différer ni se substituer au traitement étiologique non médicamenteux". (59) L'intervention chirurgicale (extraction, drainage, débridement type détartrage/surfaçage) reste le principal traitement des infections buccales et les antibiotiques sont un complément.

Une prise en charge hospitalière est indispensable dans le cas où le patient présente des signes locaux infectieux associés à une altération de l'état général (fièvre, sensation de malaise, asthénie ...).

3.2.2.3.4. Suivi à long terme : régularité

Une fois les soins réalisés, le patient devra continuer à être suivi régulièrement par le chirurgien-dentiste pour maintenir une bonne santé bucco-dentaire : rappel de l'importance d'une hygiène rigoureuse, dépistage précoce d'éventuelles lésions carieuses, signes infectieux ou anomalies. Des soins préventifs pourront également être mis en place pour protéger les dents et limiter l'apparition de nouvelles caries (application de vernis fluoré, scellement prophylactique des sillons...)

Enfin, nous rappelons que la prévention bucco-dentaire (hygiène bucco-dentaire et soins) est essentielle afin de minimiser les risques de douleurs dentaires ou d'infections, qui pourraient entraîner des crises vaso-occlusives (CVO) chez les patients drépanocytaires.

3.2.2.4. Cas rares : patients sous biphosphonates

Certains patients sont exposés à une hémochromatose post-transfusionnelle, le plus souvent après des transfusions répétées (voir 2.1.1.5. Transfusion érythrocytaire, page 18). Elles sont relativement rares et plus fréquemment observées chez des patients dont l'observance aux agents chélateurs (médicament permettant de se lier au fer pour provoquer son élimination, traitement de choix de l'hémochromatose post-transfusionnelle actuellement) est difficile ou venant de pays où leur accès est limité.

Cette surcharge en fer peut parfois entraîner des complications endocriniennes, dont des troubles hypophysaires d'origine hormonale, qui contribuent au développement d'une ostéopénie.

Dans ces situations spécifiques, les patients sont parfois traités par des bisphosphonates (BPP). Ces molécules ont des propriétés anti-ostéoclastiques et anti-angiogéniques pour certains. Leur action peut être à l'origine de potentiels effets secondaires, notamment l'ostéonécrose des mâchoires liée aux médicaments (ONM). (60) Une prise actuelle ou ancienne de ces molécules concernées doit être recherchée lors de la première consultation : alendronate (FOSAMAX®), risedronate (ACTONEL®), zolédronate (ACLASTA®).

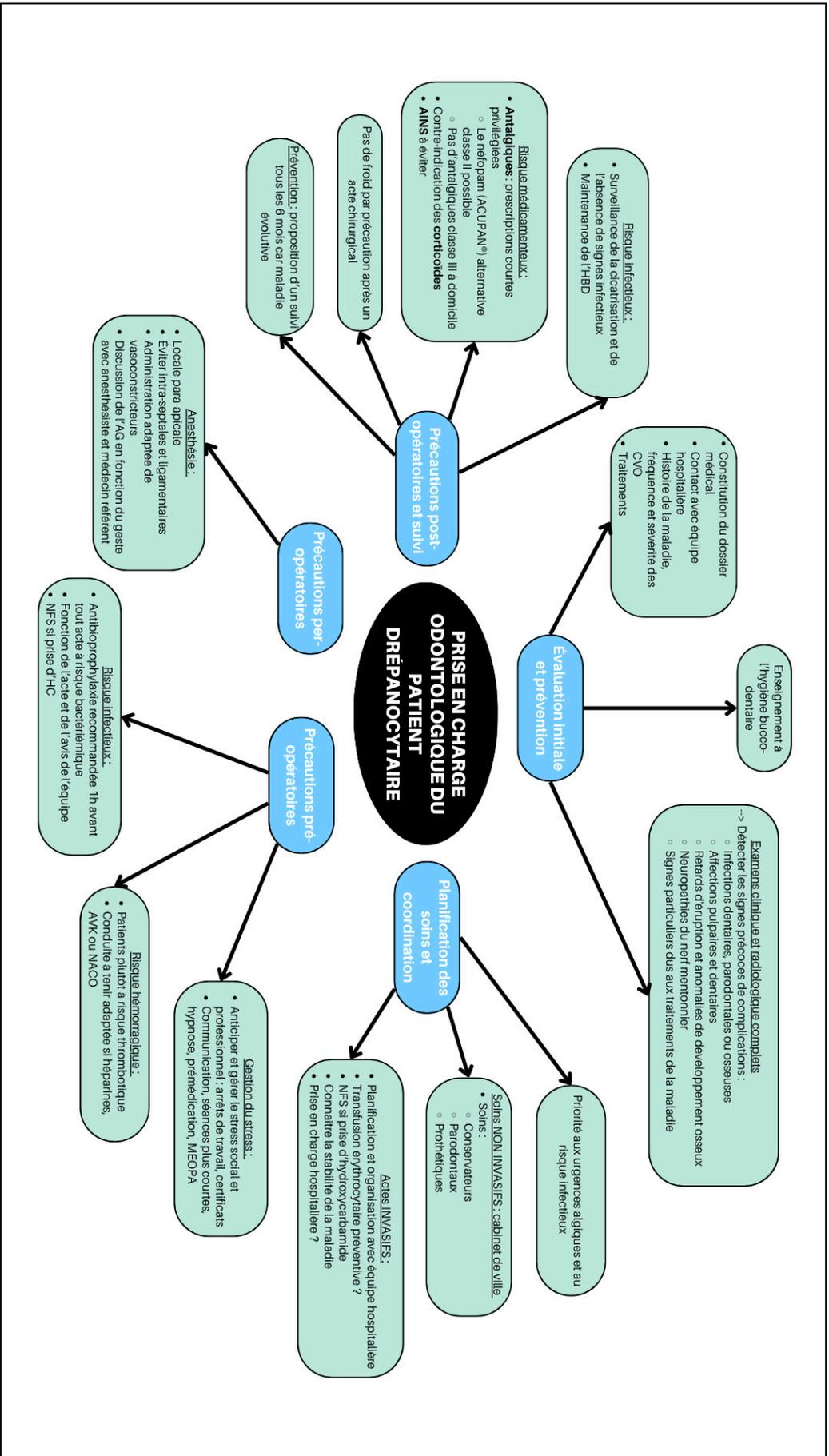
Il est nécessaire de réaliser un bilan bucco-dentaire avant de débiter ce type de traitement afin d'éliminer tous les foyers infectieux bucco-dentaires (FIBD) et évaluer les situations à risques infectieux potentiels.

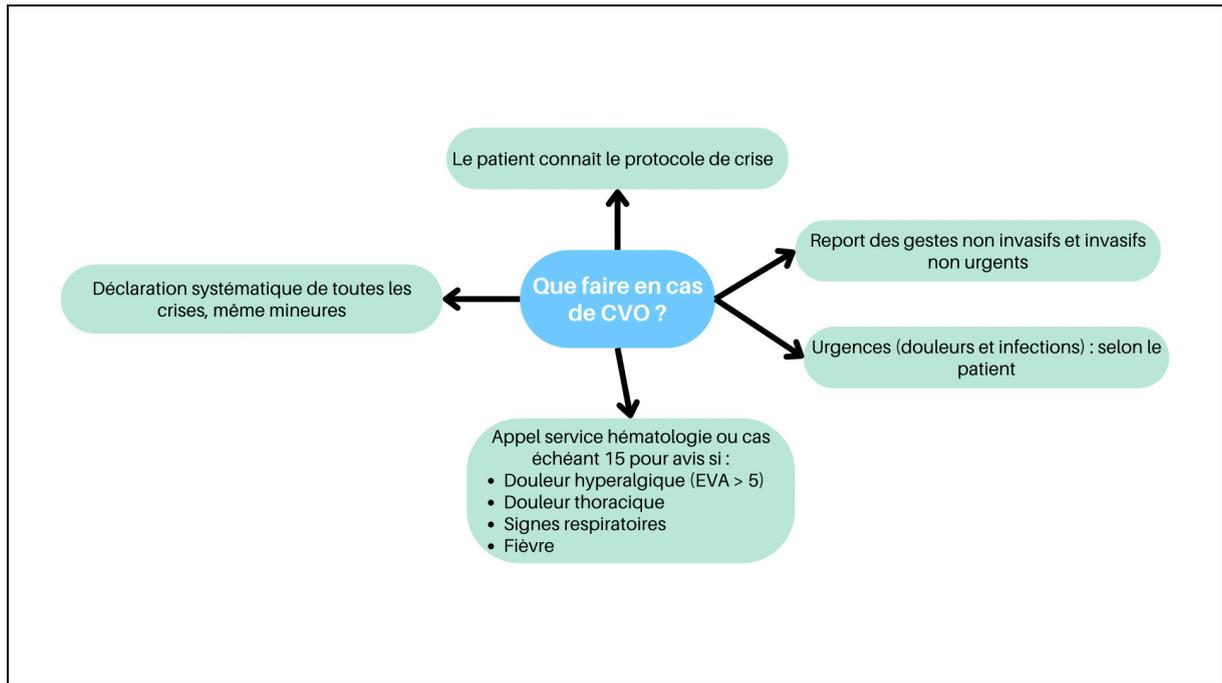
Si le patient est déjà sous traitement par bisphosphonates ou en a reçu par le passé, il est essentiel d'évaluer la durée du traitement et le type de BPP indiqué (puissance thérapeutique). Une prise prolongée (plus de trois ans) augmente le risque d'ostéonécrose des mâchoires (ONM), bien qu'une très faible incidence soit retrouvée dans le cadre de leur utilisation pour des pathologies bénignes (entre 0.001% et 0.1%). (61,62)

Les précautions à prendre sont les mêmes que celles des patients sous BPP ou après prise de BPP suivant le cas.

3.3. Schémas récapitulatifs

Nous proposons deux schémas récapitulatifs d'une prise en charge adaptée au cabinet dentaire du patient drépanocytaire à l'aide des données de ce travail.





4. Illustrations par quelques cas

Dans cette dernière partie, trois études de cas de patients atteints de drépanocytose (SDM) et ayant été orientés vers le service d'odontologie du CHU de Grenoble Alpes sont présentées. Ces cas cliniques, documentés grâce aux orthopantomogrammes (OPG) et aux comptes rendus disponibles, visent à illustrer les spécificités de la prise en charge bucco-dentaire des patients drépanocytaires.

4.1. Madame T, 45 ans

1. Evaluation initiale

Questionnaire médical :

- Drépanocytose de type SS avec phénotype particulièrement invalidant
- Traitements en cours :
 - ®Hydroxycarbamide (Hydroxyurée), échanges érythrocytaires préventifs automatisés toutes les trois semaines
 - ®Apixaban (anticoagulant), ®Atorvastatine, ®Amitriptyline (antidépresseur), oxygène nocturne, ®Colécalciférol (vitamine D),
- Toxiques : tabac (10 cigarettes par jour)
- Pas d'allergies

Motif de consultation : La patiente est adressée en 2022 dans le service pour des douleurs diffuses du côté supérieur droit, apparues depuis quelques temps. Un épisode infectieux a également eu lieu dans le secteur III, nécessitant une antibiothérapie.

Examen clinique :

- Hygiène bucco-dentaire perfectible
- Absence des dents 17, 36, 37, 45, 46, et 47.
- Toutes les dents maxillaires sont couronnées
- 35 est à l'état de racine après la perte de la reconstitution coronaire et de l'ancrage radiculaire
- Reprise carieuse distale sur 16 .

L'examen radiologique (orthopantomogramme ici (OPG)) ci-dessus révèle :

- Une reprise carieuse en distal de 16 avec une proximité pulpaire et une limite juxta-osseuse
- Une suspicion de lésions péri-apicales avec la présence d'images radioclares au niveau de 11, 22, 35 et de la racine distale de 27

Un ensemble de radiographies rétro-alvéolaires (RA) devra systématiquement être réalisé pour obtenir des précisions supplémentaires.

2. Planification des soins et coordination

- Contact avec l'équipe référente hospitalière pour les soins invasifs : échange érythrocytaire avant les extractions et NFS car prise d'HC
- Tous les soins et extractions peuvent être réalisés en cabinet de ville.



3. Soins à réaliser et précautions

- La priorité est donnée à l'urgence algique et au risque infectieux : Extractions des dents 16 et 35 sous antibioprofylaxie en milieu hospitalier du fait de l'urgence et de la difficulté de trouver un dentiste sur Grenoble, programmées quelques jours après l'échange érythrocytaire. Les mesures d'hémostase adaptées sont prises (rinçage des alvéoles à l'Exacyl, pose d'une éponge hémostatique et sutures) en présence d'anticoagulants.
- L'enseignement à l'hygiène bucco-dentaire (HBD) est prodigué
- Puis, la reprise des traitements endodontiques des dents 11, 22, 27 et les chirurgies endodontiques (11, 22) sont réalisées.

- Enfin, une réhabilitation prothétique implantaire ou par appareils amovibles suivra.
4. Un **suivi régulier** au moins annuel sera mis en place.

4.2. Madame C, 22 ans

1. Evaluation initiale

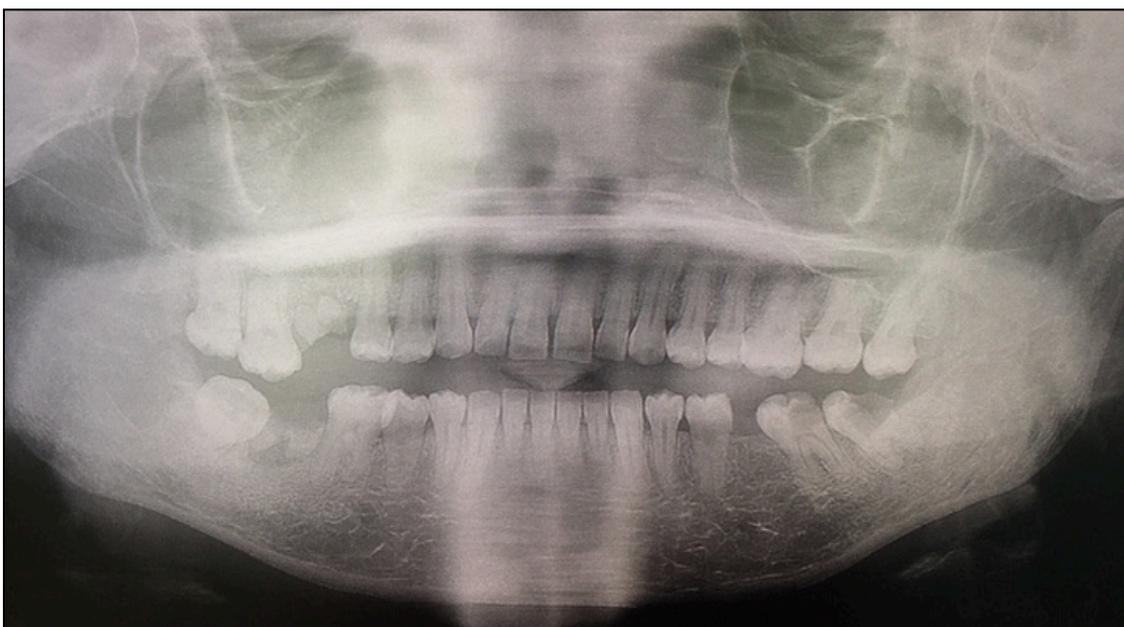
Questionnaire médical :

- Originaire de Guinée, arrivée en France en 2015, stress familial (2 enfants en bas âge) et professionnel importants
- Drépanocytose type SS invalidant (hospitalisations multiples pour CVO, ostéonécrose tête fémorale 2018, péricardite aiguë 2015)
- Traitements : ®Hydroxycarbamide (Hydroxyurée), échanges érythrocytaires préventifs
- Pas d'allergies

Motif de consultation : En 2020, la patiente a été adressée par l'équipe de médecine interne en raison de plusieurs dents délabrées et de douleurs persistantes dans les secteurs postérieurs mandibulaires depuis plusieurs mois. Elle présente également un antécédent d'infection avec tuméfaction dans le secteur 4. Pas de suivi dentaire.

Examen clinique :

- Hygiène bucco-dentaire quasi-absente
- Absence de signes infectieux exo ou endo-buccaux
- 16 et 47 à l'état de racines
- 38 et 48 délabrées
- 38 : douleur palpation et percussion
- 37 : lésion carieuse occluso-distale, le test de vitalité est à réaliser
- Pas de signes spécifiques liés à la prise d'hydroxycarbamide



Examen radiologique :

- Présence de tartre sous-gingival
- Dents 38 et 48 enclavées
- 37 : lésion carieuse occluso-distale avec proximité pulpaire, sans objectiver d'atteinte du périapex

2. Planification des soins et coordination

- Indication d'extraction des 18, 28, 38, 47 et 48
- Contact et coordination avec l'équipe référente pour organiser la prise en charge hospitalière : échange érythrocytaire préventif, NFS car prise d'hydroxyurée
- L'enseignement à l'hygiène bucco-dentaire et un détartrage sont prévus en amont.

3. Soins à réaliser et précautions

- La prise en charge hospitalière est privilégiée pour les extractions en raison du nombre de dents impliquées et de la nécessité d'une intervention rapide. Les extractions des dents 16, 18, 28, 38, 47, et 48 seront effectuées au bloc opératoire, avec une transfusion préventive et une discussion sur la modalité d'anesthésie (générale ou sédation consciente). Une antibioprophylaxie sera administrée avant les soins.
- La suite de la prise en charge sera réalisée par le chirurgien-dentiste traitant ainsi que le suivi régulier
- La dent 37 nécessitera un coiffage pulpaire ou un traitement endodontique selon sa vitalité.
- La réhabilitation des sites édentés sera organisée une fois la cicatrisation des sites obtenues.

4. Un **suivi régulier** au moins annuel sera mis en place.

4.3. Monsieur E, 18 ans

1. Evaluation initiale

Questionnaire médical :

- Atteint de drépanocytose de type SS, avec expression sévère de la maladie : antécédents de plusieurs STA (2011, 2023, 2024), allo-immunisation anti-érythrocytaire qui rend les transfusions délicates, se déplace en fauteuil roulant (CVO multifocales très douloureuses en cours et raison d'hospitalisation).
- En attente d'une allogreffe
- Traitements :
 - ®Hydroxyurée (Hydrea), ®Voxélotor.
 - Pour soulager ses douleurs, il est sous ®Méthadone, ®Oxycodone LP (OxyContin), ®Amitriptyline (Laroxyl), et ®Diazépam (Valium)
- Allergies : ®Rituximab
- Contre-indication du MEOPA suite aux surexpositions lors des dernières hospitalisations pour CVO

Motif de consultation : En 2023, le patient a été adressé pour un avis en odontologie alors qu'il était hospitalisé pour une CVO multifocale.

A l'examen clinique, nous notons :

- Hygiène bucco-dentaire perfectible
- 37 : lésion carieuse volumineuse, dent nécrosée, avec une douleur à la palpation et à la percussion, ainsi qu'une inflammation périphérique
- Plusieurs autres lésions carieuses sont identifiées : 18, 28, 26, 34, 35, 43, et 47
- Les dents 38 et 48 présentent un bouchon muqueux distaux inflammatoires



L'examen radiologique révèle en plus :

- 37 : lésion carieuse volumineuse atteignant le plancher pulpaire et image radiopaque péri-apicale entourant ses deux apex.

2. Planification des soins et coordination :

- Étant donné la condition générale affaiblie du patient et sa situation d'hospitalisation, une prise en charge en milieu hospitalier est nécessaire.
- Un contact immédiat avec l'équipe référente permettra de définir la marche à suivre pour ce patient : organisation d'un échange érythrocytaire pré-opératoire, choix entre prise en charge sous AG ou sédation consciente, nécessité d'une séparation des actes...
- Enseignement à l'HBD, contact avec le service où le patient est hospitalisé pour s'assurer de la faisabilité

3. Soins à réaliser :

- Prise en charge hospitalière : les extractions des dents 18, 28 et 37 sont indiquées en priorité
- Par un dentiste de ville : une fois le patient sorti de l'hôpital, le reste des soins sera à prévoir (détartrage, lésions carieuses).

4. Un suivi régulier au moins annuel sera mis en place

4.4. Madame H, 31 ans

5. Evaluation initiale

Questionnaire médical :

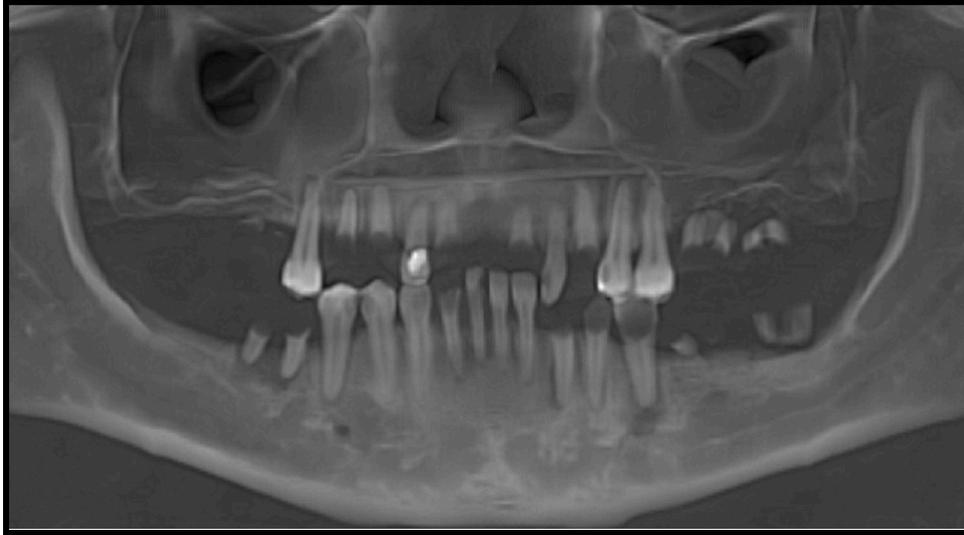
- Originaire de Centrafrique, arrivée en France à 4 ans, travaille dans les ressources humaines mais arrêt de l'activité il y a 2 ans en lien avec difficultés somatiques
- Drépanocytose type SS
- Traitements :
 - ®Hydroxycarbamide (Hydroxyurée) démarré 12/2024, morphine et nefopam pour la CVO
 - Amitriptyline, gabapentine
- Pas d'allergies
- Toxiques : tabac sevré depuis 1 mois (patch), avant 10 cigarettes/jour. Suspicion de mésusage et d'addiction aux antalgiques morphiniques sur tableau douloureux mal contrôlé de longue date

Motif de consultation : Adressée par le service de médecine interne en janvier 2025 pour bilan et devant d'importantes douleurs dentaires. La patiente rapporte des dents qui se fracturent spontanément, des épisodes de douleurs et de "gonflements." Pas de suivi dentaire. La patiente est actuellement hospitalisée pour une crise vaso-occlusive multifocale.

Examen clinique :

- Hygiène bucco-dentaire perfectible avec une gencive inflammatoire, gingivorragies provoquées
- Douleurs omniprésentes à la palpation
- Mobilités 2 et 3 de toutes les dents
- Nombreuses dents à l'état de racines : 11, 13, 14, 16, 21, 23, 26, 27, 33, 34, 36, 37 et 46
- Lésions carieuses sur toutes les autres dents restantes
- Pas de signes spécifiques liés à la prise d'hydroxyurée





Examen radiologique :

- Nombreuses images radioclares périapicales : 12, 13, 14, 21, 24, 25, 26, 27, 33, 34, 35 et 46

6. **Planification des soins et coordination**

- Indication d'extraction des 11, 12, 13, 14, 21, 23, 26, 27, 33, 34, 35, 36, 37, 41, 42 et 46
- Contact et coordination avec l'équipe référente pour organiser la prise en charge hospitalière : un échange érythrocytaire ne sera pas nécessaire (taux HBS satisfaisant), décision d'une prise en charge hospitalière du fait de l'urgence, au fauteuil en 2 séances pour limiter les déplacements et éliminer rapidement les foyers infectieux.
- Ordonnance d'antibiotiques (Amoxicilline) remise à la patiente à la fin du bilan.

7. **Soins à réaliser et précautions**

- 1ère séance au fauteuil dans le service d'odontologie : impossibilité d'obtenir un silence opératoire total malgré 5 carpules d'anesthésie. Extractions des 35 36 37 uniquement.
- Décision de réaliser les extractions au bloc opératoire sous anesthésie générale 2 semaines plus tard : saignements importants lors de l'acte chirurgical, les moyens d'hémostase locaux (rinçage des alvéoles à l'Exacyl, mise en place d'une éponge hémostatique et réalisation de sutures) ont été réalisés.
- Les soins de caries, parodontaux et la réhabilitation prothétique sera réalisée par un chirurgien-dentiste de ville.

8. Un **suivi régulier** au moins annuel sera mis en place.

Conclusion

La drépanocytose, première maladie génétique mondiale, impacte profondément la santé des patients, tant sur le plan systémique que bucco-dentaire. Les manifestations pathologiques de cette maladie, marquées par des crises vaso-occlusives douloureuses, voire invalidantes, et une anémie chronique, nécessitent une prise en charge globale, incluant la sphère odontologique. Les patients drépanocytaires sont exposés à des complications bucco-dentaires spécifiques, telles que des retards d'éruption dentaire, des nécroses pulpaire, et des infections, qui doivent être gérés avec vigilance.

La prévention et le suivi régulier des patients par leur chirurgien-dentiste restent des points majeurs de l'amélioration de leur qualité de vie, de leur santé buccale, et par extension générale à long terme.

L'accompagnement des patients drépanocytaires repose sur une approche multidisciplinaire en communication avec l'équipe référente hospitalière. Une meilleure connaissance des manifestations bucco-dentaires de la drépanocytose, ainsi que des traitements associés, permettra d'assurer des soins adaptés et sécurisés pour ces patients vulnérables.

Ce travail propose de répertorier les données actuelles sur cette pathologie et ses conséquences buccales. Il insiste sur la nécessité d'une vigilance accrue dans la prise en charge bucco-dentaire des patients, en mettant en lumière l'importance d'une collaboration entre les soins de ville et les structures hospitalières. La majorité des soins peut être réalisée dans un cabinet dentaire avec des conditions à adapter si nécessaire.

Cette approche intégrée constitue un levier essentiel pour répondre aux défis posés par cette maladie, et garantir aux patients une prise en charge complète et de qualité.

Annexes

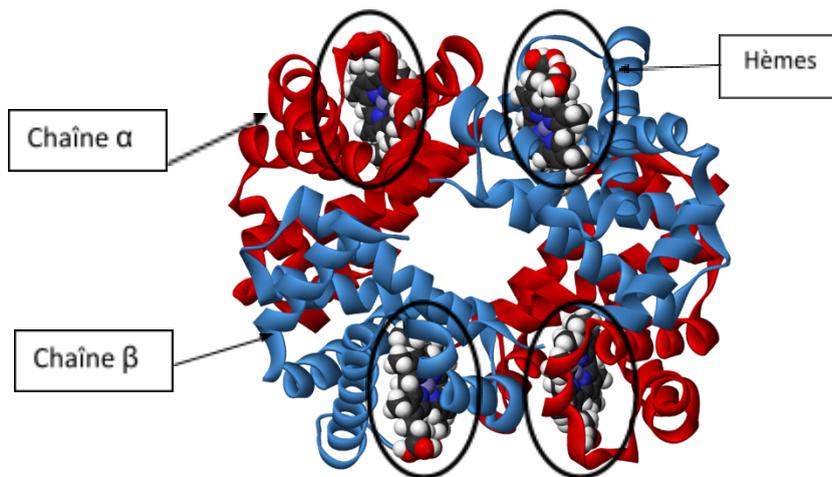
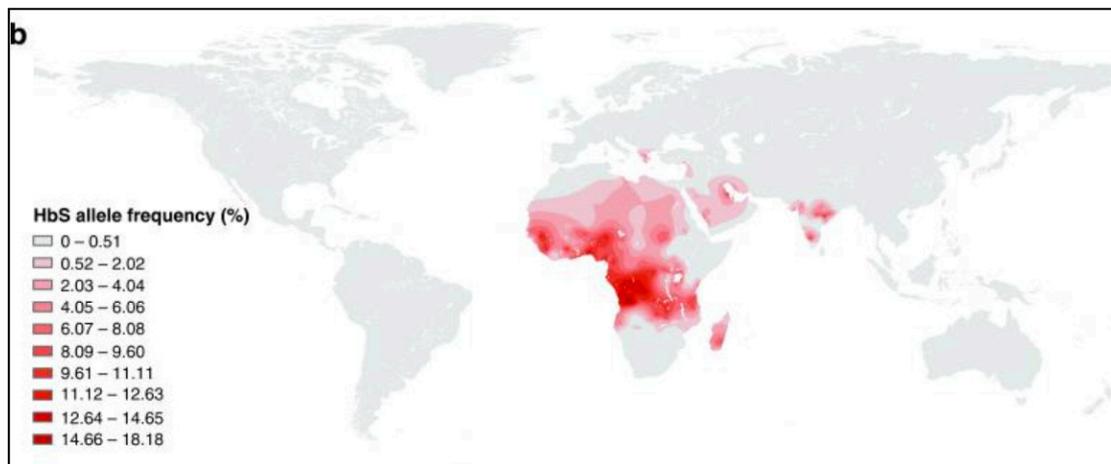


Schéma de l'hémoglobine A (α₂/β₂) et de ses constituants – JF Perrin, Biotechnologies et bioanalyses, 2021



Fréquence de l'allèle HbS dans le monde. (6)

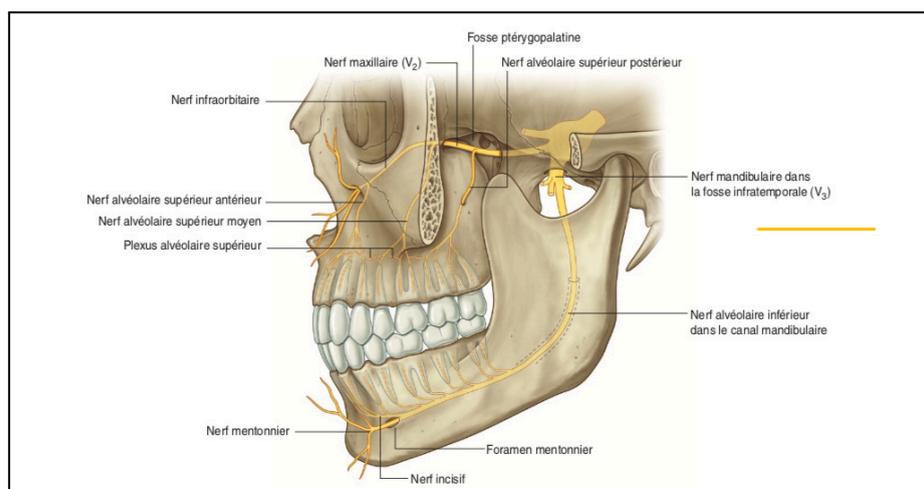
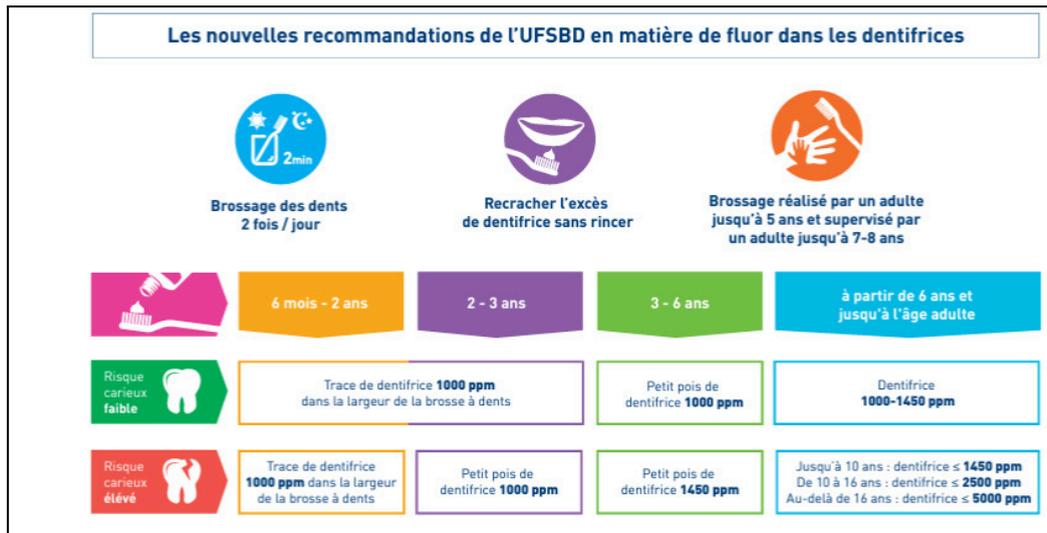


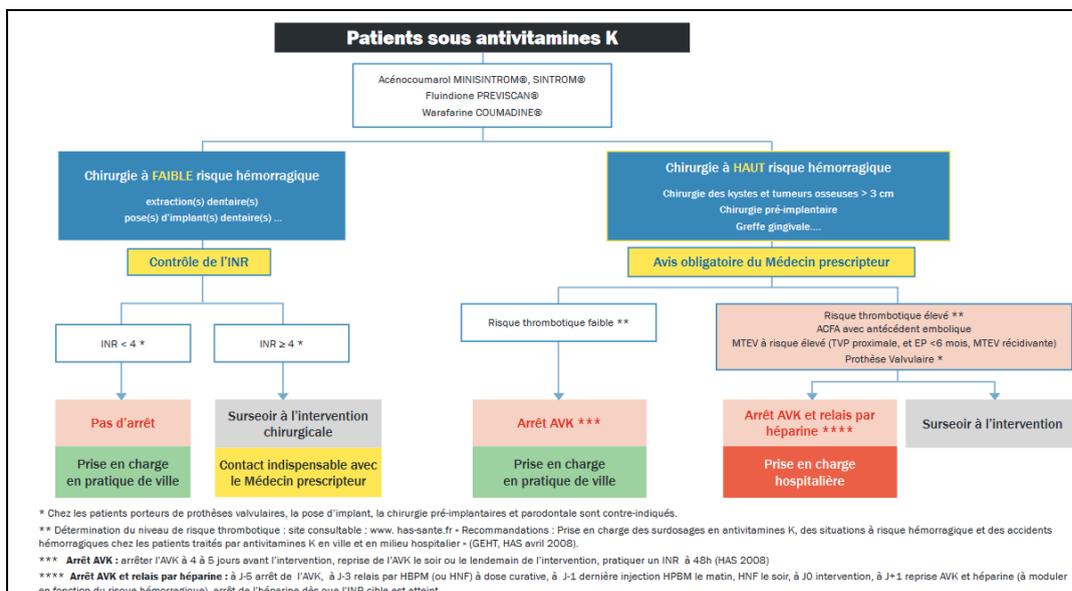
Schéma récapitulatif des branches du nerf trijumeau (V) – Netter



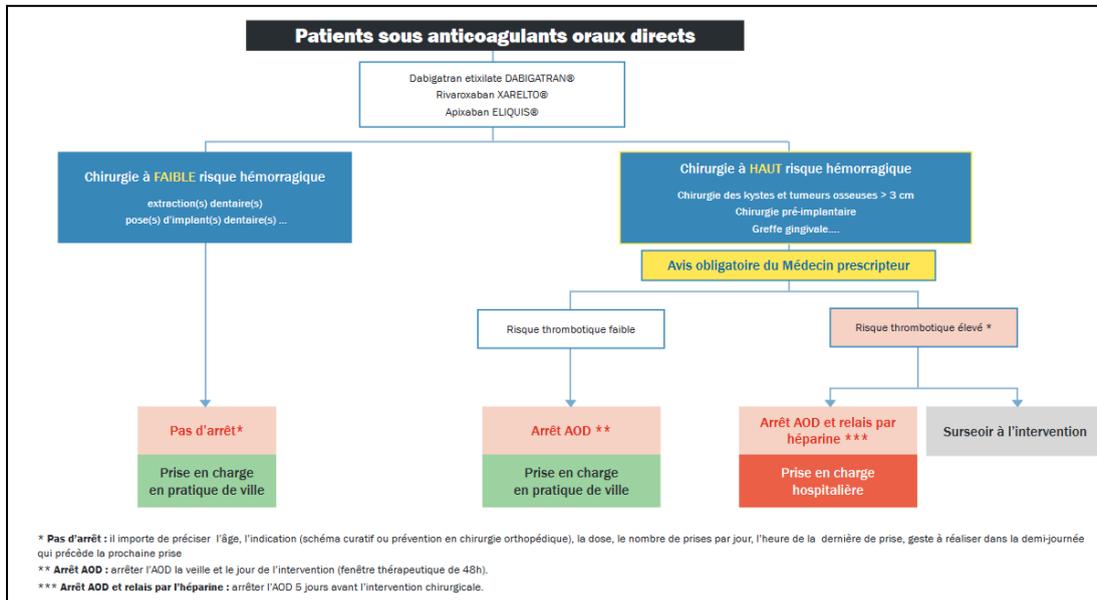
Les nouvelles recommandations de l'UFSBD en matière de fluor dans les dentifrices, UFSBD(51)

Type de chirurgies et actes invasifs	Mesures préventives des complications hémorragiques
Actes sans risque hémorragique	
<ul style="list-style-type: none"> Anesthésie locale Détartrage 	<ul style="list-style-type: none"> Hémostase mécanique simple par pression
Chirurgies et actes à faible risque hémorragique	
(Chirurgies pour lesquelles une hémorragie extériorisée est facilement contrôlable par une hémostase chirurgicale conventionnelle *)	
<ul style="list-style-type: none"> Avulsion simple Avulsions multiples dans 1 même quadrant Chirurgie endodontique, périapicale, énucléation de kystes et tumeurs bénignes (lésion < 3cm) Chirurgie muco-gingivale (hors greffe gingivale avec prélèvement palatin) Chirurgie pré-orthodontique d'une dent enclavée, incluse Implant unitaire Dégagement implant(s) (piller cicatrisation) Biopsie-exérèse muqueuse orale (<1 cm) 	<ul style="list-style-type: none"> Mesure d'hygiène bucco-dentaire et détartrage Hémostase chirurgicale conventionnelle Acide tranexamique
Chirurgies et actes invasifs à risque hémorragique élevé	
(Chirurgies pour lesquelles des pertes sanguines significatives et/ou transfusions plaquettaires sont rapportées dans la littérature, interventions d'une durée opératoire > 1 heure, interventions critiques par leurs localisations (sinus maxillaire, plancher buccal) et/ou difficilement contrôlables par une hémostase chirurgicale conventionnelle *)	
<ul style="list-style-type: none"> Avulsions multiples dans plusieurs quadrants Avulsion de dent(s) inclus(es) Implants multiples dans plusieurs quadrants Élévation du sinus (voie crétale, voie latérale) Greffes osseuses d'apposition (en onlay) Grefe osseuse particulaire et régénération osseuse guidée Chirurgie des tissus mous (lithase salivaire) Chirurgie endodontique, périapicale, énucléation de kystes et tumeurs bénignes (lésion > 3cm) Fermeture d'une communication bucco-sinusienne Exérèse des pseudotumeurs et tumeurs bénignes de la muqueuse buccale (> 1 cm) 	<ul style="list-style-type: none"> Même mesure préventive que pour une chirurgie à risque hémorragique faible à modéré Médicaments dérivés du sang, à base de fibrinogène et thrombine humains Electrocoagulation mono et bipolaire Privilégier les chirurgies mini-invasives (flapless et chirurgie implantaire guidée, abord du sinus par voie crétale...) Imagerie 3D préopératoire (sinus, région symphysaire) en cas de pose d'implant

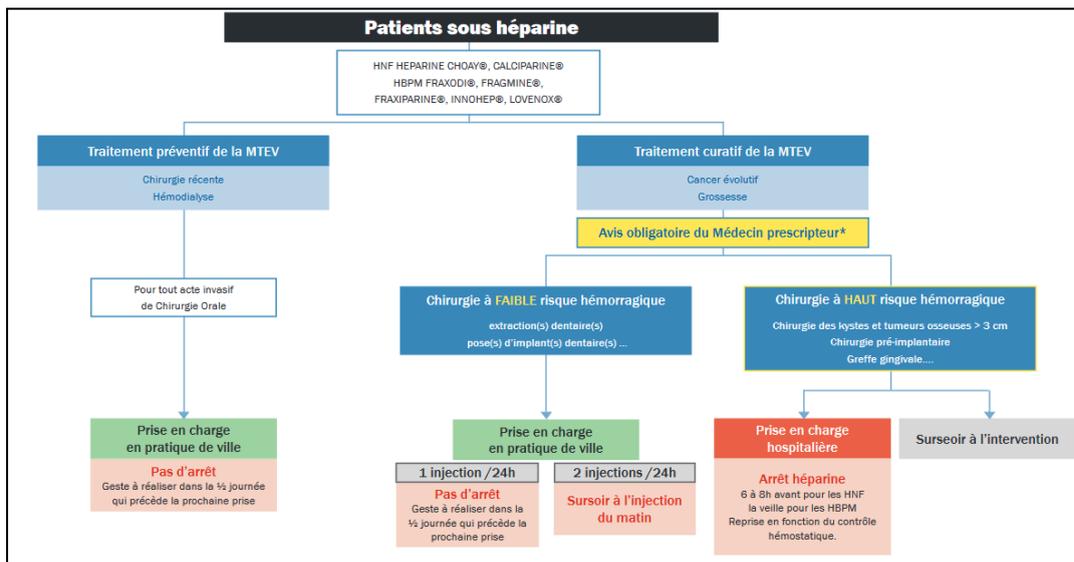
Stratification du risque hémorragique en fonction du type de chirurgie et mesures préventives, SFCO 2015



Algorithme systématique de prise en charge des patients sous antivitamines K (AVK) en chirurgie orale - SFCO 2015



Algorithme systématique de prise en charge des patients sous anticoagulants oraux directs (AOD) en chirurgie orale - SFCO 2015



Algorithme systématique de prise en charge des patients sous héparine en chirurgie orale - SFCO 0215

Traitement	1ère intention	2ème intention
Cas général	Amoxicilline : 2 g/j en 2 prises Clindamycine : 1200 mg/j en 2 prises Azithromycine : 500 mg/j en 1 prise Clarithromycine : 1000 mg/j en 2 prises Spiramycine : 9 MUI/j en 2 prises	Amoxicilline-acide clavulanique (rapport 8/1) : 2 g/j en 2 prises à 3 g/j en 3 prises Métronidazole : 1500 mg/j en 2-3 prises <u>et</u> azithromycine : 500 mg/j en 1 prise <u>ou</u> clarithromycine 1000 mg/j en 2 prises <u>ou</u> spiramycine 9 MUI/j en 3 prises
Maladies parodontales nécrosantes	Métronidazole : 1500 mg/j en 2-3 prises	
Parodontite agressive localisée/généralisée	Amoxicilline : 1.5 g/j en 3 prises ou 2 g/j en 2 prises <u>et</u> métronidazole 1500 mg/j en 2-3 prises	
Sinusite maxillaire aiguë d'origine dentaire	Clindamycine : 1200 mg/j en 2 prises	Pristinamycine : 2 g/j en 2 prises

Schémas d'administration en antibiothérapie curative préconisés chez l'adulte à fonction rénale normale - Afssaps, 2011

BIBLIOGRAPHIE

1. Nikon's MicroscopyU [Internet]. [cité 1 avr 2025]. Galleries | Sickle Cell Anemia at 40x Magnification. Disponible sur:
<https://www.microscopyu.com/gallery-images/sickle-cell-anemia-at-40x-magnification>
2. ResearchGate [Internet]. [cité 21 févr 2025]. Figure 1. Schéma de transmission de la drépanocytose [3]. Disponible sur:
https://www.researchgate.net/figure/Schema-de-transmission-de-la-drepanocytose-3_fig1_270897330
3. Complexité des interactions gènes, phénotypes et environnement : la drépanocytose. [Internet]. [cité 21 févr 2025]. Disponible sur:
<https://acces.ens-lyon.fr/biotic/gpe/dossiers/drepanocytose/drepano/html/cliniques.htm>
4. Frédéric B. Piel, Ph.D., Martin H. Steinberg, M.D., and David C. Rees, F.R.C.P.C.H. Sickle Cell Disease. T H E N E W E N G N J O U R N A L O F M E D I C I N E [Internet]. 2017; Disponible sur:
<file:///C:/Users/Herv%C3%A9/Desktop/2017%20piel%20NEJM.pdf>
5. Haute Autorité de Santé [Internet]. [cité 2 avr 2024]. Avis n°2022.0060/AC/SESPEV du 10 novembre 2022 du collège de la Haute Autorité de santé relatif à la généralisation du dépistage de la drépanocytose en France métropolitaine. Disponible sur:
https://www.has-sante.fr/jcms/p_3385427/fr/avis-n2022-0060/ac/sespev-du-10-novembre-2022-du-college-de-la-haute-autorite-de-sante-relatif-a-la-generalisation-du-depistage-de-la-drepanocytose-en-france-metropolitaine
6. Bouziane A, Benrachadi L, Ennibi OK, Abderllaoui L, Benzarti N. Maladies hématologiques : manifestations parodontales et prise en charge. Rev Odontostomatol (Paris). 2002;
7. Gómez I, Varela P, Romero A, García MJ, Suárez MM, Seoane J. Yellowish lesions of the oral cavity: Suggestion for a classification. Med Oral Patol Oral Cir Bucal Internet. août 2007;12(4):272-6.
8. Karimi Z, Chala S, Nassri S, Sakout M, Abdallaoui F. Les dégénérescences calciques pulpaire et leur impact sur la qualité du traitement endodontique : étude radiographique. Actual Odonto-Stomatol. juill 2016;(277):4.
9. Soualem H, Dmda,*; Mainassara S, Beenjelloun L, Chbicheb S. Oral manifestations and management of sickle cell disease: a literature review. Int J Surg Glob Health [Internet]. 2022; Disponible sur:
https://journals.lww.com/ijsglh/fulltext/2022/11010/oral_manifestations_and_management_of_sickle_cell.5.aspx
10. Chi AC, Neville BW, Krayner JW, Gonsalves WC. Oral Manifestations of Systemic Disease. Am Fam Physician. 1 déc 2010;82(11):1381-8.
11. Charache S, Dover GJ, Moore RD, Eckert S, Ballas SK, Koshy M, et al. Hydroxyurea: Effects on Hemoglobin F Production in Patients With Sickle Cell Anemia. Blood. 15 mai 1992;79(10):2555-65.
12. Mendonça R, Gueiros LA, Capellaro K, Pinheiro VRP, Lopes MA. Oral lesions associated with

- hydroxyurea treatment. *Indian J Dent Res Off Publ Indian Soc Dent Res.* 2011;22(6):869-70.
13. Albane M. Prise en charge bucco-dentaire des patients à risque d'endocardite infectieuse.
 14. L'hydrophobie [Internet]. [cité 11 janv 2024]. La drépanocytose. Disponible sur: <https://1760927.site123.me/la-dr%C3%A9panocytose>
 15. Galactéros F. Le globule rouge drépanocytaire. Données génétiques et structurales: The sickle cell. Genetic and structural data. *Rev Médecine Interne.* 1 nov 2023;44(4, Supplement 1):4S2-6.
 16. Lionnet F, Hammoudi, N, Stankovic Stojanovic K, Avellino V, Grateau G, Girot R, et al. Hemoglobin sickle cell disease complications: a clinical study of 179 cases. 2012;
 17. Habibi A, Arlet JB, Stankovic K, Gellen-Dautremer J, Ribeil JA, Bartolucci P, et al. Recommandations françaises de prise en charge de la drépanocytose de l'adulte : actualisation 2015. *Rev Médecine Interne.* 11 mai 2015;36(5, Supplement 1):5S3-84.
 18. Platt OS, Brambilla DJ, Rosse WF, Milner PF, Castro O, Steinberg MH, et al. Mortality In Sickle Cell Disease -- Life Expectancy and Risk Factors for Early Death. *N Engl J Med.* 9 juin 1994;330(23):1639-44.
 19. Zaidi AU, Glaros AK, Lee S, Wang T, Bhojwani R, Morris E, et al. A systematic literature review of frequency of vaso-occlusive crises in sickle cell disease. *Orphanet J Rare Dis.* 2 nov 2021;16:460.
 20. Ebel ER, Uricchio LH, Petrov DA, Egan ES. Revisiting the malaria hypothesis: accounting for polygenicity and pleiotropy. *Trends Parasitol.* avr 2022;38(4):290-301.
 21. Piel FB, Patil AP, Howes RE, Nyangiri OA, Gething PW, Williams TN, et al. Global distribution of the sickle cell gene and geographical confirmation of the malaria hypothesis. *Nat Commun.* 2 nov 2010;1:104.
 22. COUQUE N, DE MONTALEMBERT M. Diagnostic d'une hémoglobinopathie. *Feuillet Biol.* 2013;HEMOGLOBINOPATHIES.
 23. Effect of Hydroxyurea on the Frequency of Painful Crises in Sickle Cell Anemia | *New England Journal of Medicine* [Internet]. [cité 16 avr 2024]. Disponible sur: <https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJM199505183322001>
 24. de Matos BM, Ribeiro ZEA, Balducci I, Figueiredo MS, Back-Brito GN, Mota AJ da, et al. Oral microbial colonization in children with sickle cell anaemia under long-term prophylaxis with penicillin. *Arch Oral Biol.* 1 oct 2014;59(10):1042-7.
 25. Antibiotiques réguliers dans la prévention de l'infection pneumococcique chez le jeune enfant atteint de drépanocytose [Internet]. [cité 1 avr 2025]. Disponible sur: https://www.cochrane.org/fr/CD003427/CF_antibiotiques-reguliers-dans-la-prevention-de-linfection-pneumococcique-chez-le-jeune-enfant-atteint
 26. PND_Syndromes drépanocytaires majeurs de l'enfant et de l'adolescent_2024_texte. 2024;
 27. Haute Autorité de Santé [Internet]. [cité 20 sept 2024]. ALD n° 10 - Syndromes drépanocytaires majeurs de l'adulte. Disponible sur: https://www.has-sante.fr/jcms/c_938884/fr/ald-n-10-syndromes-drepanocytaires-majeurs-de-l-a

dulte

28. CHU de Grenoble. Prise en charge de la douleur lors des CVO chez l'adulte drépanocytaire majeur. 2021.
29. Caroline Makowski. Douleur et drépanocytose. In: Médecine de la douleur pour le praticien [Internet]. ELSEVIER; 2019. p. 381. (Pour le praticien). Disponible sur: <file:///C:/Users/Herv%C3%A9/Desktop/31-Ch30.pdf>
30. Cavazzana M. Thérapie génique pour la drépanocytose : avancées et obstacles. Bull Académie Natl Médecine. 1 janv 2024;208(1):70-8.
31. Germino-Watnick P, Hinds M, Le A, Chu R, Liu X, Uchida N. Hematopoietic Stem Cell Gene-Addition/Editing Therapy in Sickle Cell Disease. Cells. 4 juin 2022;11(11):1843.
32. Garban F, Makowski C, Bulabois CE, Bouillet L, Meunier M. High-risk allogeneic stem cells transplantation in advanced age patients with uncontrolled sickle cell disease. Eur J Intern Med. 1 avr 2025;134:154-6.
33. Chekroun M, Chérifi H, Fournier B, Gaultier F, Sitbon IY, Ferré FC, et al. Oral manifestations of sickle cell disease. Br Dent J. janv 2019;226(1):27-31.
34. Charlotte EE, Ritha Carole MB, Calixthe IP, Jeanne Georgette ME, Patricia E, Iyawa H, et al. Describing the growth and nutritional status of sickle cell disease children and adolescents with reference to WHO growth standards in Cameroon. BMC Nutr. 27 déc 2022;8(1):154.
35. Mendes PHC, Fonseca NG, Martelli DRB, Bonan PRF, de Almeida LKY, de Melo LA, et al. Orofacial manifestations in patients with sickle cell anemia. Quintessence Int Berl Ger 1985. sept 2011;42(8):701-9.
36. Costa CPS, Thomaz EBAF, Souza S de FC. Association between Sickle Cell Anemia and Pulp Necrosis. J Endod. févr 2013;39(2):177-81.
37. Melton III LJ, Marquez MA, Achenbach SJ, Tefferi A, O'Connor MK, O'Fallon WM, et al. Variations in bone density among persons of African heritage. Osteoporos Int J Establ Result Coop Eur Found Osteoporos Natl Osteoporos Found USA. juill 2002;13(7):551-9.
38. Yue H, Xu X, Liu Q, Li X, Jiang W, Hu B. Association between sickle cell disease and dental caries: a systematic review and meta-analysis. Hematology. 1 janv 2020;25(1):309-19.
39. Santé bucco-dentaire [Internet]. [cité 3 janv 2025]. Disponible sur: <https://www.who.int/fr/news-room/fact-sheets/detail/oral-health>
40. Fabre P, UFSBD. La santé bucco-dentaire des Français : Les Français et la santé de leurs gencives [Internet]. 2018 p. 9. Disponible sur: http://www.ufsbd.fr/wp-content/uploads/2018/03/UFSBD_Pierre-Fabre_CP_les-Fran%C3%A7ais-et-la-sant%C3%A9-de-leurs-gencives.pdf
41. Singh J, Singh N, Kumar A, Kedia NB, Agarwal A. Dental and Periodontal Health Status of Beta Thalassemia Major and Sickle Cell Anemic Patients: A Comparative Study. J Int Oral Health JIOH. oct 2013;5(5):53-8.

42. Brandão CF, Oliveira VMB, Santos ARRM, da Silva TMM, Vilella VQC, Simas GGPP, et al. Association between sickle cell disease and the oral health condition of children and adolescents. *BMC Oral Health*. 20 oct 2018;18(1):169.
43. Hsu LL, Fan-Hsu J. Evidence-based dental management in the new era of sickle cell disease: A scoping review. *J Am Dent Assoc*. 1 sept 2020;151(9):668-677.e9.
44. Mesleh Shayeb A, Smeltzer MP, Kaste SC, Brown A, Estepp JH, Nottage KA. Vaso-occlusive crisis as a predictor of symptomatic avascular necrosis in children with sickle cell disease. *Pediatr Blood Cancer*. déc 2018;65(12):e27435.
45. Fricain JC. Pathologies générales et chirurgie orale - Pathologies hématologiques et chirurgie orale. In: *Chirurgie Orale* [Internet]. Information Dentaire. 2021. p. 523. (Référentiel internat). Disponible sur: <https://www.cneco.education/referentiel-internat-chirurgie-orale/>
46. Ready D, Lancaster H, Qureshi F, Bedi R, Mullany P, Wilson M. Effect of Amoxicillin Use on Oral Microbiota in Young Children. *Antimicrob Agents Chemother*. août 2004;48(8):2883-7.
47. Alshammasi B, Albasry Z, Meshikhes F. Oral hyperpigmentation associated with hydroxyurea in a patient with polycythemia vera: A case report. *Clin Case Rep*. 3 juin 2020;8(10):1904-9.
48. Fiche info - SIKLOS 1000 mg, comprimé pelliculé sécable - Base de données publique des médicaments [Internet]. [cité 10 sept 2024]. Disponible sur: <https://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr/extrait.php?specid=66898948#>
49. da Fonseca MA, Oueis HS, Casamassimo PS. Sickle Cell Anemia: A Review for the Pediatric Dentist. *Pediatr Dent*. 1 mars 2007;29(2):159-69.
50. Cartes d'urgence [Internet]. MCGRE - Filière de santé maladies rares. 2024 [cité 20 mai 2025]. Disponible sur: <https://filiere-mcgre.fr/ressources-et-documents/nos-soutiens-dinformation/soutiens-dinformation-destines-aux-professionnels-de-sante/cartes-durgence/>
51. UFSBD. LES RECOMMANDATIONS DE L'UFSBD À ADOPTER AU QUOTIDIEN POUR UNE BONNE SANTÉ DENTAIRE. 2022.
52. Collège national des enseignants en odontologie conservatrice. Consultation en dentisterie restauratrice et endodontie. In: *Référentiel Internat Dentisterie Restauratrice et Endodontie*. 2021. (ID).
53. GCS Sara [Internet]. [cité 22 oct 2024]. MonSisra: messagerie sécurisée de santé. Disponible sur: <https://www.sante-ara.fr/services/monsisra/>
54. Édition professionnelle du Manuel MSD [Internet]. [cité 18 oct 2024]. Revue générale des bactéries - Maladies infectieuses. Disponible sur: <https://www.msdmanuals.com/fr/professional/maladies-infectieuses/bactéries-et-médicaments-antibactériens/revue-générale-des-bactéries>
55. G. Cheminet, A. Mekonsto-Dessap, J. Pouchot, J.-B. Arlet. Syndrome thoracique aigu chez les patients drépanocytaires adultes. 2022;9.
56. Fricain JC. Prescriptions en chirurgie orale - Antithrombotiques. In: *Référentiel Internat Chirurgie*

Orale. 2019. (ID).

57. Boyle CB Carole. Dental Update. 2011 [cité 17 sept 2024]. Sickle cell disease, dentistry and conscious sedation. Disponible sur: <https://www.dental-update.co.uk/content/special-care-dentistry/sickle-cell-disease-dentistry-and-conscious-sedation/>
58. Schoeffler M. « Anesthésie et drépanocytose », 15ème congrès Information Clinique Anesthésie Réanimation Urgence. 2008; Lyon, France.
59. Fricain JC. Prescriptions en chirurgie orale - prescriptions infectieuses. In: Référentiel Internat Chirurgie Orale. 2019. (ID).
60. Ruggiero SL, Dodson TB, Fantasia J, Goodday R, Aghaloo T, Mehrotra B, et al. American Association of Oral and Maxillofacial Surgeons Position Paper on Medication-Related Osteonecrosis of the Jaw—2014 Update. *J Oral Maxillofac Surg.* 1 oct 2014;72(10):1938-56.
61. Lo JC, O’Ryan FS, Gordon NP, Yang J, Hui RL, Martin D, et al. Prevalence of Osteonecrosis of the Jaw in Patients with Oral Bisphosphonate Exposure. *J Oral Maxillofac Surg Off J Am Assoc Oral Maxillofac Surg.* févr 2010;68(2):243-53.
62. Khan AA, Morrison A, Hanley DA, Felsenberg D, McCauley LK, O’Ryan F, et al. Diagnosis and Management of Osteonecrosis of the Jaw: A Systematic Review and International Consensus. *J Bone Miner Res.* 2015;30(1):3-23.

N°2025 LYO 1D 027

BROCHIER Anna - La drépanocytose : une prise en charge adaptée en collaboration hospitalière

Résumé :

La drépanocytose est une maladie génétique fréquente aux répercussions systémiques multiples, dont les manifestations bucco-dentaires restent encore peu reconnues et peu encadrées. Ce travail s'attache à souligner l'importance d'une prise en charge odontologique adaptée et sécurisée, en intégrant les risques infectieux, les douleurs aiguës et les complications osseuses spécifiques à cette pathologie. En l'absence de recommandations claires et actuelles en odontologie pour les patients drépanocytaires, ce manuscrit met en évidence la nécessité de protocoles de soins dédiés. Il insiste sur le rôle central du chirurgien-dentiste dans la prévention et le suivi, et sur l'importance d'une collaboration étroite entre professionnels de santé hospitaliers et libéraux. Une meilleure structuration de cette prise en charge permettrait d'optimiser la sécurité des soins et d'améliorer la qualité de vie de ces patients vulnérables.

Mots-clés : Drépanocytose
Odontologie
Prise en charge médicale
Chirurgien-dentiste
Collaboration hospitalière
Patients à risque
Soins dentaires spécialisés
Crises vaso-occlusives

Jury : Président Monsieur le Professeur Cyril VILLAT
Assesseurs Monsieur le Professeur Arnaud LAFON
Monsieur le Professeur Jean-Jacques MORRIER
Madame la Docteur Cécile CHÂTEL

Adresse de l'auteur : Anna BROCHIER
1 Rue Revol
38000 Grenoble