

UNIVERSITE TOULOUSE III – PAUL SABATIER
FACULTE DE CHIRURGIE DENTAIRE

ANNEE 2020

Thèse n°2020-TOU3-3007

THESE

POUR LE DIPLOME D'ETAT EN CHIRURGIE DENTAIRE

Présentée et soutenue publiquement

Par

Marion BUSSIÈRE

Le 10 Janvier 2020

**PRISE EN CHARGE ODONTOLOGIQUE DES
ENFANTS ATTEINTS DE LA MALADIE DE VON
WILLEBRAND**

Directrice de thèse : Dr Marie - Cécile VALERA

JURY :

Président	Pr Frédéric VAYSSE
1 ^{er} assesseur	Dr Marie-Cécile VALERA
2 ^{ème} assesseur	Dr Mathieu MARTY
3 ^{ème} assesseur	Dr Thibault CANCEILL



Faculté de Chirurgie Dentaire

➔ DIRECTION

DOYEN

Mr Philippe POMAR

ASSESEURS DU DOYEN

Mme Sabine JONJOT

Mme Sara DALICIEUX-LAURENCIN

CHARGÉS DE MISSION

Mr Karim NASR (*Innovation Pédagogique*)

Mr Olivier HAMEL (*Maillage Territorial*)

Mr Franck DIEMER (*Formation Continue*)

Mr Philippe KEMOUN (*Stratégie Immobilière*)

Mr Paul MONSARRAT (*Intelligence Artificielle*)

PRÉSIDENTE DU COMITÉ SCIENTIFIQUE

Mme Cathy NABET

DIRECTRICE ADMINISTRATIVE

Mme Muriel VERDAGUER

➔ PERSONNEL ENSEIGNANT

➔ HONORARIAT

DOYENS HONORAIRES

Mr Jean LAGARRIGUE +

Mr Jean-Philippe LODTER +

Mr Gérard PALOUDIER

Mr Michel SIXOU

Mr Henri SOULET

➔ ÉMÉRITAT

Mr Damien DURAN

Mme Geneviève GRÉGOIRE

Mr Gérard PALOUDIER

Section CNU 56 : Développement, Croissance et Prévention

56.01 ODONTOLOGIE PEDIATRIQUE et ORTHOPEDIE DENTO-FACIALE (Mme BAILLEUL- FORESTIER)

ODONTOLOGIE PEDIATRIQUE

Professeurs d'Université : Mme BAILLEUL-FORESTIER, Mr. VAYSSE

Maîtres de Conférences : Mme NOIRRIT-ESCLASSAN, Mme VALERA, Mr. MARTY

Assistants : Mme BROUTIN, Mme GUY-VERGER

Adjoint d'Enseignement : Mr. DOMINE, Mme BROUTIN, Mr. BENETAH

ORTHOPEDIE DENTO-FACIALE

Maîtres de Conférences : Mr BARON, Mme LODTER, Mme MARCHAL, Mr. ROTENBERG,

Assistants : Mme ARAGON, Mme DIVOL,

56.02 PRÉVENTION, ÉPIDÉMIOLOGIE, ÉCONOMIE DE LA SANTÉ, ODONTOLOGIE LÉGALE (Mme NABET)

Professeurs d'Université : Mr. SIXOU, Mme NABET, Mr. HAMEL

Maître de Conférences : Mr. VERGNES,

Assistant : Mr. ROSENZWEIG,

Adjoints d'Enseignement : Mr. DURAND, Mlle. BARON, Mr LAGARD, Mme FOURNIER

Section CNU 57 : Chirurgie Orale, Parodontologie, Biologie Orale

57.01 CHIRURGIE ORALE, PARODONTOLOGIE, BIOLOGIE ORALE (Mr. COURTOIS)

PARODONTOLOGIE

Maîtres de Conférences : Mr. BARTHET, Mme DALICIEUX-LAURENCIN, Mme VINEL

Assistants : Mr. RIMBERT, Mme. THOMAS

Adjoints d'Enseignement : Mr. CALVO, Mr. LAFFORGUE, Mr. SANCIER, Mr. BARRE, Mme KADDECH

CHIRURGIE ORALE

Professeurs d'Université : Mme COUSTY,
Maîtres de Conférences : Mr. CAMPAN, Mr. COURTOIS,
Assistants : Mme COSTA-MENDES, Mr. BENAT,
Adjoints d'Enseignement : Mr. FAUXPOINT, Mr. L'HOMME, Mme LABADIE, Mr. RAYNALDI, Mr. SALEFRANQUE

BIOLOGIE ORALE

Professeur d'Université : Mr. KEMOUN
Maîtres de Conférences : Mr. POULET, Mr. BLASCO-BAQUE
Assistants : Mr. TRIGALOU, Mme. TIMOFEEVA, Mr. MINTY, Mme. BLANC
Adjoints d'Enseignement : Mr. FRANC, Mr. BARRAGUE

Section CNU 58 : Réhabilitation Orale

58.01 DENTISTERIE RESTAURATRICE, ENDODONTIE, PROTHESES, FONCTIONS-DYSFONCTIONS, IMAGERIE, BIOMATERIAUX (Mr. ARMAND)

DENTISTERIE RESTAURATRICE, ENDODONTIE

Professeur d'Université : Mr. DIEMER
Maîtres de Conférences : Mr. GUIGNES, Mme GURGEL-GEORGELIN, Mme MARET-COMTESSE
Assistants : Mme PECQUEUR, Mr. DUCASSE, Mr. FISSE, Mr. GAILLAC, Mme. BARRERE
Assistant Associé : Mme BEN REJEB,
Adjoints d'Enseignement : Mr. BALGUERIE, Mr. MALLET, Mr. HAMDAN

PROTHÈSES

Professeurs d'Université : Mr. ARMAND, Mr. POMAR
Maîtres de Conférences : Mr. CHAMPION, Mr. ESCLASSAN, Mr. DESTRUHAUT
Assistants : Mr. EMONET-DENAND, Mr. LEMAGNER, Mr. HENNEQUIN, Mr. CHAMPION, Mme. DE BATAILLE
Adjoints d'Enseignement : Mr. FLORENTIN, Mr. GALIBOURG, Mr. GHRENASSIA, Mme. LACOSTE-FERRE,
Mr. GINESTE, Mr. LE GAC, Mr. GAYRARD, Mr. COMBADAZOU, Mr. ARCAUTE, Mr. SOLYOM,
Mr. KNAFO, Mr. HEGO DEVEZA

FONCTIONS-DYSFONCTIONS, IMAGERIE, BIOMATERIAUX

Maîtres de Conférences : Mme JONJOT, Mr. NASR, Mr. MONSARRAT
Assistants : Mr. CANCEILL, Mr. OSTROWSKI, Mr. DELRIEU,
Adjoints d'Enseignement : Mr. AHMED, Mme MAGNE, Mr. VERGÉ, Mme BOUSQUET

Mise à jour pour le 13 Novembre 2019

Remerciements

A mes parents,

Maman, si précieuse à mes yeux, merci d'être la mamounette que tu es et de prendre soin de moi depuis notre premier regard. Continue de t'épanouir tu es belle et mérites le meilleur, je ne serais jamais très loin car notre amour est plus fort que tout.

Papa, avec ton positivisme à toute épreuve, merci de m'avoir toujours donné à voir le plus beau reflet de moi-même dans tes yeux, d'être mon super-héros du quotidien. Notre dynamisme commun nous liera à jamais et je serais toujours ta fille chérie.

Vous être l'essence même de la personne que je suis aujourd'hui, notre amour inconditionnel transcende toutes les épreuves de la vie.

Merci à vous deux, d'œuvrer sans cesse à me transmettre les valeurs qui m'ont portée jusqu'ici.

A mon frère *Hugo*, tu surpasse toutes mes attentes de petit frère. Merci d'être mon compagnon de voyage dans cette famille de folie, nos souvenirs (et délires) restent gravés et j'ai hâte de créer les prochains. Je suis si fière de la personne que tu es.

Je vous aime.

A mes *grands-parents*, qui se sont toujours battus pour nous offrir le meilleur j'espère être digne de vos efforts. Chaque seconde auprès de vous est précieuse.

A ma *famille*, cousin(es), oncles, tantes, ma marraine, mon filleul... merci de si bien veiller sur moi depuis tant d'années. Vous êtes responsables de la personne que je suis (et oui il ne faudra pas venir vous plaindre ^^)

Aux *amis de la famille*, Alain et Gisou, Anick, Thomas Lala, Louise, Paul et tous les autres... vous êtes ma famille de cœur.

A mes amies *les chicotières* : Fanny ton courage et faculté à me faire rire (même quand tu ne le fais pas exprès). Audrey ton sourire et ta bienveillance, ne change pas. Margaux jusqu'au bout du monde merci de m'accompagner (#TeamRachou) j'ai une grande confiance en toi. Audrina, ta force et ta fidélité surpassent les années avec brio. Pauline nos conversations (pas toujours très sobres), tes intuitions de cœur sont toujours bonnes à suivre. Nina « ma Nini » amitié à l'épreuve de tout, avec Chloe vous êtes loin mais toujours près de mon cœur de tchouin. Marine, amitié fraîche (comme toi ^^) merci pour ton soutien. Vous faites toutes l'unanimité dans mon cœur, ne restez pas loin le meilleur est à venir !

A mes amies *les Parisiennes – albigeoises* : Croux, ma plus vieille amie mon cœur ne se lassera jamais de toi. Corneillou ma « bride to be », ton assurance me porte. Tiphoune, tellement d'estime pour la femme que tu es. Lerock, continuons de façonner le chemin de notre belle amitié. Papaix, Marie N, Clementine B je ne vous oublie pas.

A tous les autres Pierre B, Bastien, Pierre T, Tom, Laura D, Jason, Anissa, Anthony, sophie, et ma binôme Pauline G merci pour ces années de joie et de galère (on est arrivés au bout ça y est !!) A mes camarades de promotion.

A Cédric (blablar), pour m'avoir accompagné dans ce voyage et j'espère dans les prochains.

A Fred, Isa et les 3 trolls avec beaucoup d'affection ainsi qu'aux confrères qui m'ont accordé leur confiance et à ceux qui ne savent pas encore dans quoi ils s'embarquent 😊

A tous, cette page est beaucoup trop petite pour vous exprimer ma gratitude, la prochaine fois promis j'en fais une thèse !

A notre président du jury,

Monsieur le professeur VAYSSE Frédéric

- Professeur des Universités, Praticien Hospitalier d'Odontologie,
- Chef adjoint du pôle CVR
- Lauréat de l'Université Paul Sabatier,

*Nous sommes très honorés que vous ayez accepté de
présider notre jury de thèse.*

*Nous vous remercions pour la qualité et l'implication, que ce
soit dans l'enseignement ou dans la pratique clinique, tout
au long de nos études.*

*Nous sommes honorés d'avoir été votre élève et d'avoir pu
pratiquer à vos côtés.*

*Veillez trouver ici le témoignage de notre gratitude et de notre
reconnaissance la plus sincère.*

A notre directrice de thèse,

Madame le docteur Marie-Cécile VALERA

- Maître de Conférences des Universités, Praticien Hospitalier d'Odontologie,
- Docteur en Chirurgie Dentaire,
- Docteur de l'université Paul Sabatier – Spécialité : Physiopathologie cellulaire, moléculaire et intégrée,
- Master 2 recherche, mention Physiologie cellulaire intégrée
- Lauréate de l'Université Paul Sabatier

Nous vous remercions de la confiance que vous nous avez accordée en acceptant de diriger cette thèse.

Merci pour votre encadrement et votre disponibilité durant toute la réalisation de ce travail. Mais également pour le temps et l'énergie que vous y avez consacré.

J'ai beaucoup appris à vos côtés, vous avez su me transmettre avec justesse vos valeurs de soignante ainsi que votre rigueur enveloppée d'une grande bienveillance. Vous m'avez soutenue et suivie jusqu'au bout, merci encore.

Veillez trouver dans cette thèse, le témoignage de notre sympathie et de notre reconnaissance la plus sincère.

A notre jury de thèse,

Monsieur le docteur MARTY Mathieu

- Maître de Conférences des Universités, Praticien Hospitalier d'Odontologie,
- Docteur en Chirurgie Dentaire,
- CES de Chirurgie Dentaire Odontologie Pédiatrique et Prévention,
- CES de Physiopathologie et diagnostic des dysmorphies cranio-faciales
- Master 2 "Sciences de l'éducation Université" Paul VALERY Montpellier 3

Nous sommes très honorés de vous compter parmi notre jury de thèse.

Merci de votre implication et de votre aide durant nos études.

Vous m'avez transmis votre intérêt pour nos petits patients en pédodontie, et je vous remercie pour votre légèreté et votre gaieté.

Veillez trouver ici l'expression de notre gratitude et de nos sentiments les plus sincères.

A notre jury de thèse,

Monsieur le docteur CANCEILL Thibault

- Assistant Hospitalier-Universitaire
- Docteur en Chirurgie Dentaire
- Master 1 Santé Publique : Biostatistiques, modélisation et méthodologie des essais cliniques
- Master 2 de Physiopathologie : du moléculaire au médical
- CES Biomatériaux en Odontologie
- D.U.de conception Fabrication Assisté par ordinateur en Odontologie (CFAO)
- D.U. de Recherche Clinique en Odontologie
- Attestation de Formation aux gestes et Soins d’Urgence Niveau 2

Nous sommes très honorés de vous compter parmi notre jury de thèse.

Merci pour tellement de choses, votre implication, vos paroles et conseils avisés, votre présence aujourd’hui pour boucler la boucle avec bienveillance et sincérité.

Veillez trouver ici l’expression de notre gratitude et de nos sentiments les plus sincères.

SOMMAIRE

INTRODUCTION.....	12
I. LES SPECIFICITES DE L'HEMOSTASE CHEZ L'ENFANT	13
a- Généralités.....	13
b- Les particularités physiologiques de l'hémostase chez l'enfant	15
II. LA MALADIE DE VON WILLEBRAND.....	17
a- Définition	17
b- Sémiologie	17
c- Causes.....	18
d- Symptômes	18
e- Diagnostic	21
▪ Positif.....	21
▪ Différentiel	23
f- Traitements actuels	24
g- Evolution et pronostic	25
h- Aspects psychologique.....	26
i- Impact sur notre pratique	26
III. PRISE EN CHARGE ODONTOLOGIQUE DES PATIENTS	
PEDIATRIQUES ATTEINTS DE LA MALADIE DE VON WILLEBRAND	27
a- Au quotidien : conseils pour l'enfant et ses parents	27
▪ La prévention.....	27
▪ Eruption et exfoliation des dents	28
b- Précautions au cabinet dentaire (afin d'éviter les saignements)	28
▪ Prise de contact avec le médecin spécialiste.....	28
▪ Contre-indications médicamenteuses	29
▪ Prévention et gestion des saignements péri-opératoires.....	29
c- L'anesthésie	30
▪ Locale.....	30
▪ Loco-régionale.....	30
▪ Générale.....	31
d- Odontologie conservatrice – endodontie	31
▪ Odontologie conservatrice	31
▪ Endodontie	31
e- Chirurgie	32
▪ Moyens d'hémostase locaux.....	32
▪ Evaluation du risque hémorragique	35
- Lié au type de MVW	35

-	Lié à l'acte chirurgical.....	35
-	Lié au site.....	37
▪	Protocole d'intervention chirurgicale	37
-	Pré – opératoire	38
-	Per – opératoire	38
-	Post – opératoire.....	39
f-	Les soins parodontaux	41
g-	Les soins orthodontiques	43
IV.	CAS CLINIQUE.....	44
a-	Présentation du cas.....	44
▪	Identité :.....	44
▪	Diagnostic :.....	44
▪	Motif de consultation :.....	44
b-	Plan de traitement.....	44
▪	1 ^e intervention.....	44
▪	2 ^e intervention.....	44
c-	Prise en charge et cinétique des rendez vous	44
▪	1 ^e intervention.....	44
-	Temps pré-opératoire.....	45
-	Temps per-opératoire.....	46
-	Temps post-opératoire	46
▪	2 ^e intervention.....	47
-	Temps pré-opératoire (figure 20).....	47
-	Temps per-opératoire.....	48
-	Temps post-opératoire (Figure 21)	48
	CONCLUSION	49
	Table des figures.....	50
	Bibliographie	51

INTRODUCTION

La maladie de von Willebrand représente la pathologie à risque hémorragique la plus répandue. Elle est causée par une anomalie de synthèse et/ou de structure du facteur von Willebrand impliqué dans l'hémostase et est responsable de troubles plus ou moins sévères allant de la simple ecchymose à l'hémorragie interne.

La cavité buccale est directement concernée par ces saignements spontanés mais aussi provoqués lors d'actes invasifs tels que les injection d'anesthésiques et les extractions dentaires. Les mesures habituelles d'hémostase sont parfois insuffisantes face au risque hémorragique de ces patients et dès leur plus jeune âge, le chirurgien-dentiste devra adapter sa prise en charge qu'elle soit au cabinet dentaire ou hospitalière.

Nous rappellerons dans un premier temps les particularités de l'hémostase chez l'enfant. Après une introduction de la maladie, nous aborderons les mesures de prise en charge en pédodontie pour finir par la présentation d'un cas clinique pris en charge au CHU de Toulouse.

I. LES SPECIFICITES DE L'HEMOSTASE CHEZ L'ENFANT

a- Généralités

L'hémostase est définie comme l'ensemble des mécanismes physiologiques qui permet la prévention et l'arrêt des hémorragies en cas de lésion de la paroi vasculaire.

Elle met en jeu différents acteurs que nous allons rappeler brièvement :

- La paroi vasculaire et plus particulièrement le sous endothélium qui participe au phénomène thrombotique lorsqu'il se trouve en contact avec la lumière vasculaire via le facteur de von Willebrand (FVW) et le collagène.
- Les plaquettes qui font intervenir leurs récepteurs de surface et leurs sécrétions.
- Le FVW qui est une glycoprotéine plasmatique synthétisée par les cellules endothéliales de la paroi vasculaire et les mégacaryocytes, puis stockée dans les cellules endothéliales, dans les plaquettes et enfin sécrétée dans la circulation au cours de l'activation plaquettaire.
- Le fibrinogène qui est une protéine soluble synthétisée par le foie, substrat final de la coagulation qui est transformé en fibrine insoluble par la thrombine.

Ce phénomène peut être subdivisé en trois étapes distinctes mais imbriquées et dépendantes l'une de l'autre. Ces étapes sont finement régulées par des activateurs et inhibiteurs plasmatiques circulants, ainsi nous pouvons décrire 3 étapes que nous allons détailler :

1. L'hémostase primaire, qui est un mécanisme d'urgence, débute par une vasoconstriction réflexe qui va permettre de concentrer les substances hémostatiques sur la zone lésée. L'adhésion des plaquettes via le FVW au collagène du sous endothélium suivie de leur activation conduit à l'agrégation des plaquettes les unes aux autres grâce au fibrinogène et donc à la formation du clou plaquettaire (ou thrombus blanc) ayant une durée de 3 à 5 minutes. **(Figure 1)**

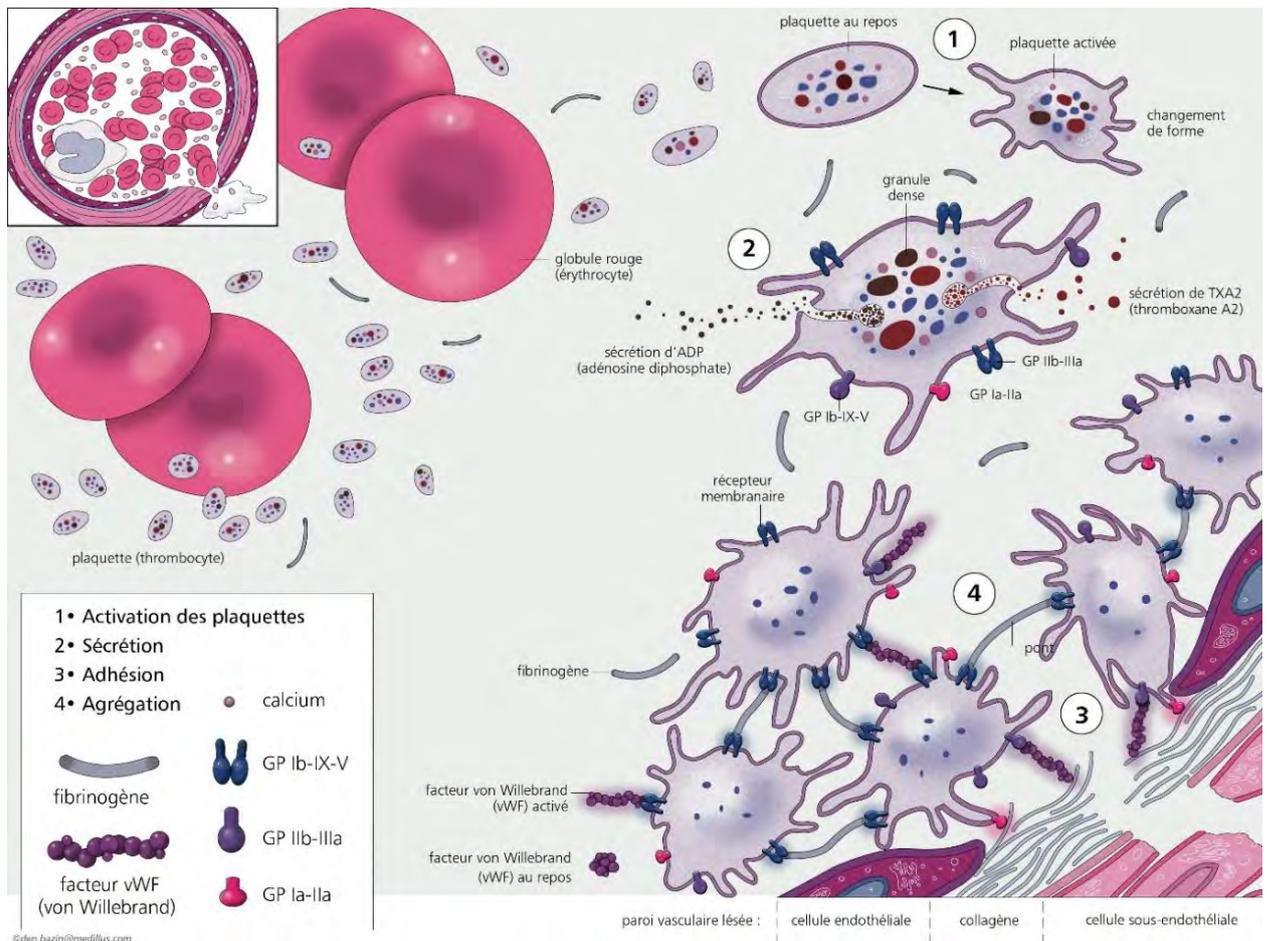


Figure 1: Physiologie de l'hémostase primaire issue du site mhemofr (1)

2. La coagulation plasmatique, ou hémostase secondaire, qui vient renforcer le clou plaquettaire trop fragile pour subsister sous cette forme. En 5 à 10 min, une cascade enzymatique mettant en jeu les facteurs de la coagulation se met en place, aboutissant à la formation de thrombine qui va permettre la conversion du fibrinogène soluble en réseau de fibrine insoluble et ainsi constituer l'armature du caillot.
3. La fibrinolyse, assurant secondairement la dégradation enzymatique de la masse fibrino-plaquettaire par fixation de plasminogène aux molécules de fibrine donnant la plasmine, qui va être responsable de la dégradation de la fibrine en produit de dégradation de la fibrine (PDF) en 48 à 72h.(1–3)

Ainsi la brèche vasculaire est restaurée et la perméabilité vasculaire rétablie. Nous savons que ce mécanisme est complexe et varie donc selon l'état physiologique et la maturité de l'organisme.

Il existe des spécificités liées à la cavité buccale. Les facteurs présents dans la salive ont une action fibrinolytique qui peut perturber l'hémostase en provoquant petit à petit la lyse du caillot. De plus, même si le processus cicatriciel est identique, il sera plus précoce et rapide pour la muqueuse que pour le tissu cutané.(4)

b- Les particularités physiologiques de l'hémostase chez l'enfant

L'enfant ne peut pas être considéré comme un « adulte miniature », en effet la balance hémostatique de l'enfant est différente de celle de l'adulte.(5)

A la fin des années quatre-vingt, M. Andrew et coll. ont étudié le système hémostatique des nouveau-nés et des nourrissons nés à terme ou prématurés et ont démontré qu'il s'agissait d'un processus évolutif.(6) Ces études leur ont permis d'observer que le temps de saignement était significativement plus long chez les enfants en comparaison à l'adulte, jusqu'à environ 10 ans.(7) Les taux de la plupart des paramètres de la coagulation à la naissance étaient multipliés par deux arrivés à l'âge adulte, en tenant compte des valeurs plus faibles chez les prématurés en comparaison aux enfants nés à terme. Excepté les taux de facteur VII ou de protéine C qui atteignaient leur valeur adulte à l'âge de 16ans, les autres paramètres l'atteignaient en seulement quelques mois après la naissance. De plus, il est intéressant de noter que les concentrations plasmatiques de prothrombine chez l'enfant sont 10% à 20% inférieures à celles des adultes.

Les taux plasmatiques du FVW quant à eux, étaient significativement plus élevés chez les nouveau-nés que chez les adultes, pour atteindre un taux comparable après seulement un an de vie. De plus, il existe une différence significative entre les taux de FVW chez les sujets du groupe sanguin O et ceux des groupes non-O.(8)

Les complications thromboemboliques chez l'enfant sont si rares lors de chirurgie orthopédique majeure des membres inférieurs et abdominaux, qu'aucune prophylaxie anticoagulante n'est nécessaire alors qu'elle est quasi systématique chez l'adulte. Nous savons de plus que les événements thromboemboliques dus à des déficiences héréditaires en protéine C, protéine S ou l'antithrombine (ATIII) sont rares durant l'enfance. Il existe bien quelques complications thrombotiques chez l'enfant, mais elles sont la plupart du temps secondaires et révélatrices d'un trouble sous-jacent grave. (7)

Pour finir le volume sanguin est, proportionnellement au poids, plus important chez l'enfant et le rythme cardiaque est plus rapide. La vascularisation des tissus étant plus importante, la cicatrisation et le remodelage sont plus rapides. Lors d'un traumatisme, l'œdème est plus marqué mais la récupération plus rapide.(4)

En résumé, le système de coagulation chez les enfants est différent de celui des adultes, mais cette différence doit être considérée comme physiologique. Il n'existe aucune preuve que les enfants soient à risque plus élevé de problèmes hémorragiques que les adultes. En outre, leur risque de complications thrombotiques est considérablement inférieur à celui des adultes.(7)

M.Andrew et coll. conclurent que le système hémostatique évoluait et mûrissait avec l'âge et le temps depuis le stade fœtal jusqu'à celui d'adulte, et évoquèrent pour la première fois le concept d'hémostase développementale (« developmental hemostasis »)(9). Aujourd'hui, on peut considérer que malgré des différences que l'on peut qualifier de physiologiques, le système hémostatique est supposé être similaire chez les enfants et les adultes ainsi les plages de référence établies pour les adultes sont donc couramment utilisées pour diagnostiquer une éventuelle pathologie congénitale ou acquise chez un enfant.(7)

Ayant connaissance des mécanismes de l'hémostase chez l'adulte et chez l'enfant, nous allons nous intéresser plus spécifiquement à une pathologie peu répandue mais qui nécessite une prise en charge particulière comme nous le verrons plus tard.

II. LA MALADIE DE VON WILLEBRAND

a- Définition

La maladie de von Willebrand (MVW) peut être définie comme « une maladie à risque hémorragique rare, de gravité variable, génétique, due à un défaut de la quantité ou de structure, et/ou de fonction d'une protéine participant à la phase initiale du processus de la coagulation (hémostase) appelé facteur von Willebrand, du nom du docteur Erik von Willebrand, médecin finlandais qui a décrit la maladie en 1926, en Finlande ».(10)

Elle peut être d'origine constitutionnelle dès la naissance ou acquise(11) ayant les mêmes anomalies mais se développant généralement chez un sujet âgé sans antécédent en association avec une autre pathologie. (12)

En effet le FVW, déjà évoqué plus tôt, a deux fonctions :

- Il permet l'adhésion plaquettaire au collagène du sous endothélium lors de l'hémostase primaire.
- De manière indirecte lors de la coagulation plasmatique, il transporte et assure la protection du facteur VIII (cofacteur indispensable à la coagulation).(13,14)

b- Sémiologie

Cette pathologie se transmet de façon autosomale, ce qui veut dire indépendamment des chromosomes sexuels. Elle atteint les hommes et les femmes de façon égale et est d'expression mondiale.(10)

Il est difficile d'estimer la prévalence exacte de cette maladie car du fait de son hétérogénéité, elle n'est pas toujours identifiable et accompagnée de saignement. Selon l'encyclopédie orphanet des maladies rares, le nombre de patients symptomatiques traités spécifiquement pour la MVW a été évalué à 1 sur 8000. Et ils seraient environ 7000 en France.

On peut estimer la prévalence de la MVW dans la population générale entre 0,1 et 1% (toute forme incluse)(10,15). Les formes symptomatiques seraient plus de l'ordre de 0,01% avec seulement 1 cas de forme sévère (type 3) sur 1 million.(11,16)

c- Causes

Nous savons que le FVW est codé par un très long gène appelé gène VWF (178kb) qui se trouve sur le bras court du chromosome 12. Ce gène, exprimé au niveau des cellules endothéliales et des mégacaryocytes code pour un précurseur nommé le pré-pro-VWF qui suite à plusieurs réactions physiologiques donnera un facteur de VW fonctionnel. (11)

Chez les patients atteints de la maladie de VW, une altération ou mutation de ce gène serait responsable d'une anomalie de constitution ou de nombre du FVW. D'autres gènes peuvent également jouer un rôle dans la régulation de concentration de ce facteur dans le sang circulant. Cette anomalie peut être transmise à la descendance ou acquise lors de comorbidités. (10,15)

d- Symptômes

La MVW se manifeste le plus souvent par des hémorragies cutanéomuqueuses spontanées telles que des épistaxis, purpuras cutanéomuqueux, ménorragies, hémorragies du post partum ou gastro intestinales, gingivorragies mais aussi provoquées secondaires à une intervention. Dans les cas les plus sévères, des hématomes ou hémarthroses peuvent également apparaître (MVW de type 3). Les répétitions des saignements peuvent entraîner une anémie en fer.

La symptomatologie est très polymorphe (10,11). En effet, au sein de cette pathologie, on distingue 3 phénotypes différents, afin de les identifier il a été mis en place la classification internationale suivante :

- Type 1 qui correspond à un déficit quantitatif partiel en VWF qui n'est pas altéré.

Dans la vie courante, il s'agit d'une forme généralement asymptomatique avec présence de saignements légers ou modérés tel que les ecchymoses, gingivorragies, pétéchies, épistaxis par exemple (**Figure 2 et 3**). Un saignement plus prolongé en cas de coupure mineure et des ménorragies pour les femmes. Mais il devient important de la diagnostiquer car en cas de chirurgie, accouchement ou traumatisme, les risques hémorragiques deviennent graves.



Figure 2 : Photo intrabuccale de pétéchie jugale (17)

- Type 2 qui lui représente un déficit qualitatif car bien que présent en quantité normale (ou légèrement diminuée) sa structure est altérée. La symptomatologie se rapproche de celle du type 1 mais pouvant être plus marquée pour certains sous-types. Il comporte lui-même quatre sous-types :
 - 2A : défaut d'interaction du FVW avec les plaquettes de par un défaut de multimérisation du facteur.
 - 2B : interaction plaquettaire dans la circulation sanguine aboutissant à un déficit en plaquettes par élimination.
 - 2M : défaut d'interaction du FVW avec les plaquettes.
 - 2N : mauvaise interaction avec le facteur VIII en diminution dans la circulation sanguine (à différencier de l'hémophilie A).

- Type 3, équivaut à un déficit quantitatif mais complet cette fois en FVW mais aussi en facteur VIII. Plus rare (moins de 5% de la population) mais aussi plus grave, les complications hémorragiques sont toujours de forme sévères (hémorragies du système nerveux central, amygdalienne ou digestive)(15).



Figure 3 : Photo d'un enfant atteint de gingivite hémorragique (18)

Comme vu plus haut, la transmission de la mutation se fait généralement sur un mode autosomal (indépendamment des chromosomes sexuels) dominant excepté pour les types 3, 2N et 2A qui se fait de façon récessive (**Figure 4**).

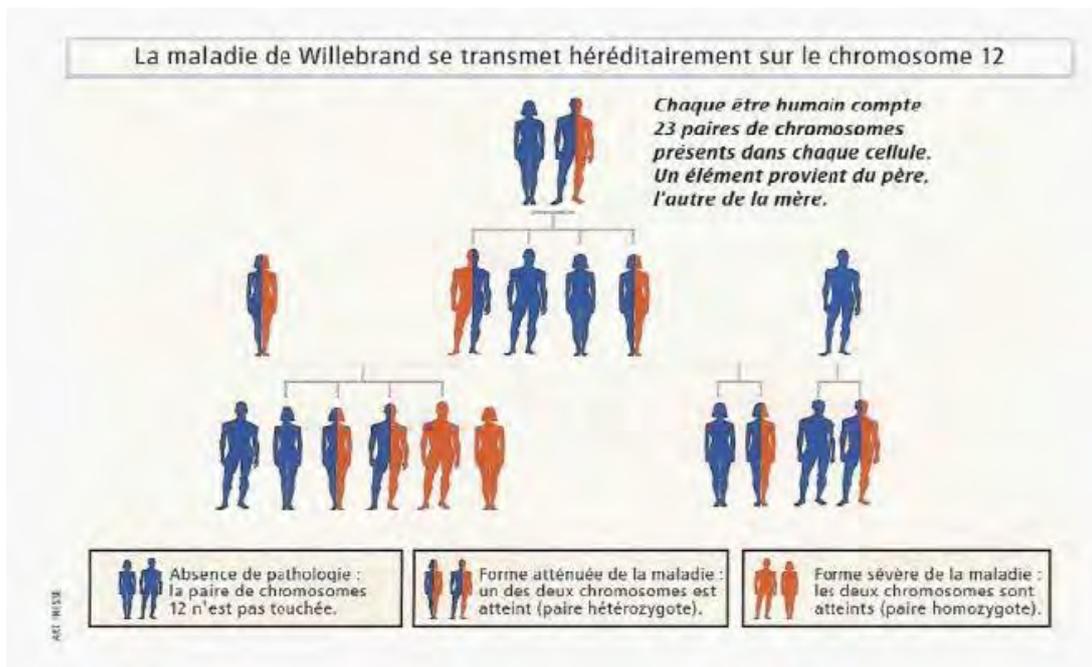


Figure 4 : Schéma du mode de transmission héréditaire de la maladie (19)

Pour les types 1 et 3 les mutations géniques sont réparties sur l'ensemble du gène et plus proches des sites fonctionnels d'interaction pour les types 2.(11,15)

e- Diagnostic

- Positif

Le diagnostic clinique s'effectue chez les patients présentant des saignements inexplicables ou anormalement importants, signalés ou découverts de manière fortuite.

Le médecin (pédiatre, hématologue...) dispose d'un questionnaire afin d'identifier d'éventuels antécédents hémorragiques personnels et/ou familiaux. Il existe également un questionnaire standardisé validé pour la maladie permettant de donner un score hémorragique.

Par la suite, il est important d'évaluer la sévérité de la maladie en s'intéressant à la fréquence et à l'impact des symptômes (transfusions nécessaires, anémie ferriprive...) au cours de la vie du patient. (11)

En plus des tests biologiques de première intention (numération plaquettaire, temps de saignement, temps de céphaline activée et temps d'occlusion des plaquettes) et afin de diagnostiquer la maladie mais aussi d'en déterminer le degré, un dosage par prise de sang du FVW est réalisé. Le taux de FVW (ainsi que l'analyse de sa structure multimérique), celui de facteur VIII (et sa capacité à se lier au FVW) celui du cofacteur de la ristocétine (exprimant la capacité du VWF à se lier aux plaquettes) le test de liaison au collagène et le test de fonction plaquettaire permettent d'identifier le type ou sous type de maladie. **(Figure 5 et 6)**

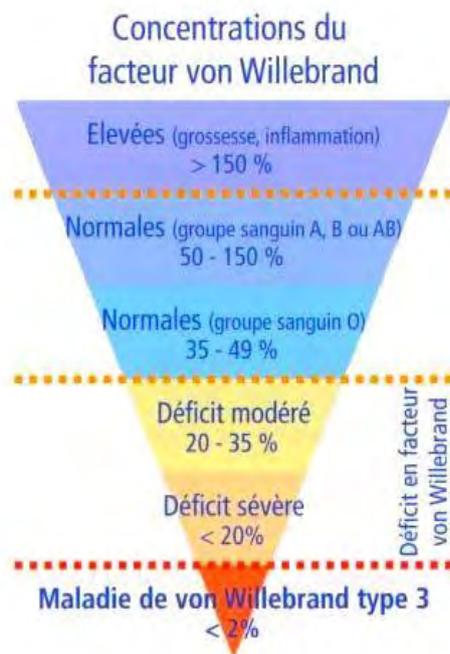


Figure 5 : Pyramide inversée illustrant les variations de taux de FVW (20)

Le diagnostic n'est pas toujours aisé et les examens doivent être répétés car des variations intrinsèques sont possibles et même chez des cas pathologiques, les taux peuvent se normaliser au cours de variations physiologiques (grossesse, infection...)(15,21).

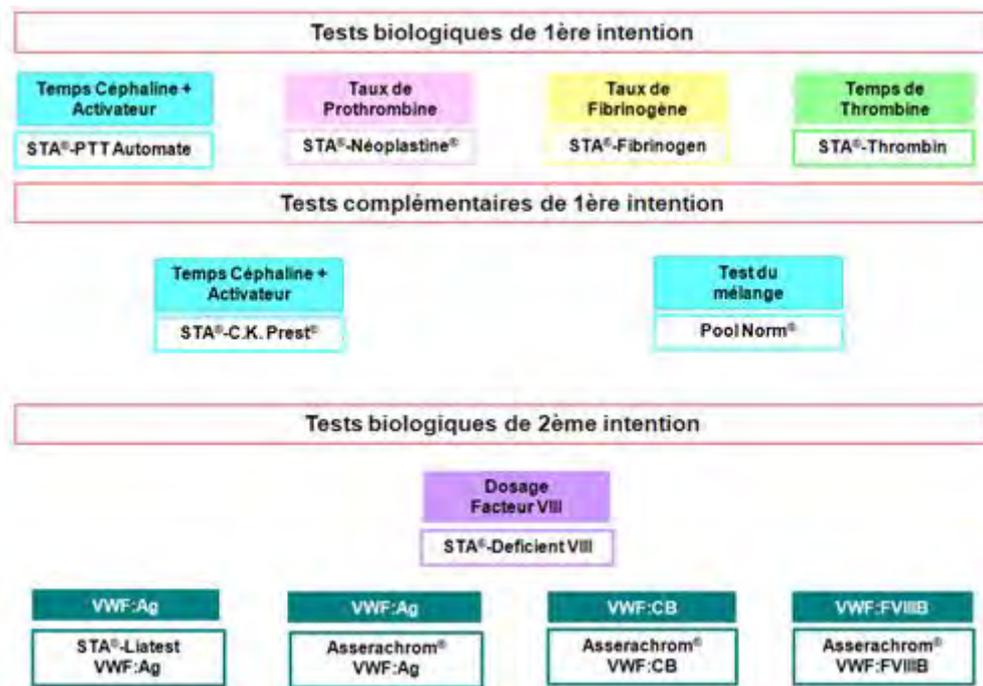


Figure 6 : Exemple de schéma récapitulatif des différents tests diagnostiques de la MVW issue du site web STAGO (21)

- Différentiel

Le diagnostic différentiel principal est à faire avec l'hémophilie, seule les analyses biologiques permettent de conclure (le taux de facteur VIII est diminué chez les hémophiles type A tandis que les autres tests spécifiques sont normaux) mais parfois elles doivent être plus poussées notamment pour les sous types 2N. Ainsi les dosages permettent d'écartier de simples défauts de facteurs de la coagulation, d'agrégation plaquettaire...

Il faut aussi différencier la MVW constitutionnelle et acquise qui apparait secondairement à une autre pathologie (syndrome lympho-myelo prolifératif, cancers ou maladies auto-immunes) et qui présente des anticorps dirigés contre le FVW (19).

D'autre part, dans la pseudo MVW (thrombopathie), on peut identifier une augmentation de l'affinité de la GPIb plaquettaire pour le FVW et une thrombopénie variable.

De plus, nous savons que les individus de groupe sanguin O ont un taux de FVW plus bas.(14,15,22)

f- Traitements actuels

La MVW ne se guérit pas. Mais nous savons que pour nombre de patients, la prise en charge peut être réduite à de simples mesures hémostatiques telles que comprimer une plaie ou les narines en cas d'épistaxis. La recherche d'un traitement susceptible d'interférer avec l'hémostase est impérative.

Nous avons à disposition des médicaments adjuvants (**Figure 7**) :

- Anti fibrinolytiques type acide tranexamique Exacyl®, Spotof ®,
- Hémostatiques d'appoint type Coalgan®, Algosteril®,
- Pommade cicatrisante HEC®,
- Mèches résorbables à base de cellulose oxydée,
- Pommade type Hemoclar® ou contenant de l'arnica,
- Traitement des carences en fer (oral ou IV). (12,15,22–24)

Nom	Principe actif	Laboratoire	Présentation	Conditionnement	Prise en charge
Exacyl®	Acide tranexamique	Sanofi Aventis	Comprimés	500 mg	Liste 1, remboursé 65%
			Solution buvable (10 ml)	1g	Liste 1, remboursé 65%
			Solution injectable (5ml)	500 mg	Liste 1, remboursé 65%
Spotof®	Acide tranexamique	CCD	Comprimés	500 mg	Liste 1, remboursé 65%
			Solution buvable (10ml)	1g	Liste 1, remboursé 65%
Coalgan®	Alginate de calcium	Brothier	Mèche stérile	5 sachets	Dispositif, classe IIb, remboursé LPPR
Algosteril®	Alginate de calcium	Brothier	Compresse stérile 5 x 5 cm 10 x 10 cm 10 x 20 cm	10 compresses	Dispositif, classe III, remboursé LPPR
Pommade HEC®	Phénazone, acide tannique, hamamelis	Chauvin	Pommade	Tube de 25g	Non remboursé
Hemoclar®	Polyester sulfurique de pentosane	Sanofi-Aventis	Pommade 0.5%	Tube de 30 g	Non remboursé
Arnican®	Extrait d'arnica	Cooper (Coopération Pharmaceutique Française)	Pommade 4%	Tube de 50g	Non remboursé
Arnica Boiron®	Arnica montana	Boiron	Pommade	Tube de 20 g	Remboursé 30%

Figure 7: Médicaments ou dispositifs médicaux susceptibles d'être utilisés dans le traitement des manifestations hémorragiques de la MVW issue de la HAS (25)

Mais lors de situations invasives ou de symptômes hémorragiques, une thérapeutique transitoire plus spécifique dépendant du type de maladie est mise en place.

La desmopressine, copie synthétique de l'hormone humaine vasopressine, est le principal traitement préventif et curatif employé lors de saignements anormaux chez les types 1 et quelques type 2 répondeurs (2A, 2M, 2N). Elle entraîne une libération dans le sang circulant de FVW et de facteur VIII stockés dans les cellules endothéliales. L'administration se fait par voie intraveineuse (Minirin®) ou sous cutanée à l'hôpital ou par inhalation nasale (Octim® Spray) et les suppléments devront être espacés de 12h pour permettre à l'organisme de renouveler ses stocks en facteurs. Son usage est contre indiqué chez les patients de moins de 2ans. Du fait de son action antidiurétique les apports liquidiens seront maîtrisés (pas plus de 20mL/kg/j chez l'enfant). Il est indispensable d'effectuer au préalable des tests thérapeutiques afin d'évaluer la réponse du patient. (22) **(Figure 8)**

Pour certains patients non répondeurs de types 2 (2B) et 3, la réponse à la desmopressine est variable voire nulle et nécessite souvent l'administration par voie intraveineuse de FVW humain purifiés de substitution (Wilfactin®) plus ou moins associés au facteur VIII (Dérivés du plasma humain Voncento®). (26) **(Figure 8)**

TYPE	TRAITEMENT PRÉFÉRÉ	SOLUTION DE RECHANGE
Type 1	Desmopressine	Concentré de facteur VIII/FVW
Type 2A	Desmopressine, si la personne y répond	Concentré de facteur VIII/FVW
Type 2B	Concentré de facteur VIII/FVW	
Type 3	Concentré de facteur VIII/FVW	

Figure 8 : Options thérapeutiques pour les patients atteints selon le type de MVW (26)

g- Evolution et pronostic

C'est une maladie qui ne se guéri pas et qui peut être fatale en cas d'une mauvaise gestion du risque hémorragique. Pour les patients suivis dans un centre hospitalier spécialiste de l'hémostase, le pronostic est favorable même pour les cas les plus sévères de la maladie.(22)

h- Aspects psychologique

L'Association française des hémophiles (AFH) est une Association agréée reconnue d'utilité publique ayant pour rôle d'informer d'aider et de défendre les droits des personnes atteintes de pathologies hémorragiques rares telles que l'hémophilie, la MVW, les pathologies plaquettaires et autres déficits de la coagulation. Au sein même de l'AFH, une commission de patients atteints de MVW est individualisée. On compte près de 24 comités régionaux en France portés par l'AFH destinés à éduquer et soutenir les personnes atteintes et leur proches.(19,25)

i- Impact sur notre pratique

En tant que chirurgien-dentiste omnipraticien, nous sommes rarement confrontés à des cas pédiatriques de MVW d'autant plus en pédodontie. Nous devons prendre contact avec le médecin spécialiste avant de commencer les soins et/ou adresser à un chirurgien-dentiste pédiatrique.

Notre rôle est primordial dans la prévention du risque hémorragique oral par l'enseignement de l'hygiène bucco-dentaire, les dépistages fréquents, la réalisation de soins dentaires, les traitements orthodontiques, et les extractions dentaires dans de bonnes conditions.(23)

Le seul risque qui va directement nous concerner est le risque hémorragique, plus ou moins accentué par le stress. Ce sont des patients à risque de saignement plus ou moins élevé face auxquels nous devons prendre des mesures particulières afin d'éviter de mettre le patient en danger, mais aussi pour nous permettre d'exercer de manière apaisée en maîtrisant le saignement. Selon la sévérité du cas, nous allons voir comment adapter notre pratique en tenant compte du lieu, de l'acte, de la durée de l'intervention, du matériel, de l'attitude, du suivi et des prescriptions.

III. PRISE EN CHARGE ODONTOLOGIQUE DES PATIENTS PEDIATRIQUES ATTEINTS DE LA MALADIE DE VON WILLEBRAND

a- Au quotidien : conseils pour l'enfant et ses parents

- La prévention

Nous avons un rôle important à jouer quant à la prévention, afin de limiter les problèmes parodontaux et de conserver au maximum les dents dans le futur, dans le but de limiter nos interventions invasives. Il a été démontré qu'une mauvaise hygiène buccale entraîne une prédisposition au développement de gingivites et caries nécessitant la mise en place de soins, extractions et autres procédures à risque hémorragique. (27)

- **Brossage** : Dès leur apparition nous conseillons un brossage des dents 2 fois par jour avec une brosse à dent souple et du dentifrice adapté à l'âge de l'enfant. Il est aussi possible de compléter ce geste avec l'utilisation de brossettes et fil inter dentaire.
- **Alimentation** : Nous mettons en garde les parents quant à la consommation excessive d'aliments sucrés ou acides et leur donnons des consignes hygiéno-diététiques telles que supprimer ces aliments avant le coucher.
- **Bilans dentaires** : Nous effectuerons des contrôles réguliers tous les 6 mois.
- **Les sealants** : Selon les recommandations, nous réaliseront un scellement des sillons au niveau des premières et deuxièmes molaires permanentes chez les patients de moins de 20ans à risque carieux élevé. En effet, il a été démontré (niveau de preuve 1) que le scellement à base de résine diminuait fortement le risque de carie occlusales en complément des mesures de prévention (28,29).

- Eruption et exfoliation des dents

Les saignements liés à l'éruption des dents de lait sont rares, mais peuvent parfois survenir lors de celle des dents définitives. Il est déconseillé aux parents de mobiliser une dent de lait déjà mobile au risque de provoquer un saignement. Si celui-ci persiste, il faut faire mordre l'enfant sur une compresse humide ou un coton pendant 5 à 10min. Si malgré tout le saignement est toujours présent, les parents doivent contacter le centre qui suit l'enfant afin de programmer un rendez-vous médical rapidement.

Concernant les dents de sagesse, il faut surveiller leur éruption car elles peuvent être responsables de saignements prolongés qui seront traités via des anti-fibrinolytiques ou de la desmopressine par voie locale. En cas de décision d'extraction d'une dent de sagesse enclavée, la chirurgie sera à planifier après concertation de l'équipe pluridisciplinaire. (30)

b-Précautions au cabinet dentaire (afin d'éviter les saignements)

- Prise de contact avec le médecin spécialiste

Les malades sont suivis par des centres de traitement de maladie hémorragique (CTH) répartis à l'échelle régionale (CTRH). Il est indispensable d'effectuer une prise en charge multidisciplinaire en relation avec l'hématologue du centre de traitement des maladies hémorragiques. (14)

Avant tout acte, un questionnaire médical approfondi doit être réalisé en concertation avec le médecin spécialiste, afin de préciser :

- Le type de MVW pour connaître la sévérité,
- Les traitements suivis,
- Les antécédents hémorragiques, lors d'une chirurgie, d'un traumatisme ou la forme et la fréquence des saignements spontanés,
- Si un traitement substitutif ou local est nécessaire pour le soin et lequel.

Les soins dentaires sont des situations stressantes autant pour l'enfant que les parents. Le dentiste doit donc minimiser au maximum les tensions en s'aidant parfois de prémédication sédatrice ou d'hypnose. Les rendez-vous courts et fréquents seront plus adaptés.(30)

- Contre-indications médicamenteuses

Il est important de connaître les médicaments contre indiqués chez les enfants atteints de la MVW :

- L'aspirine
- Les anti-inflammatoires non stéroïdien (AINS) tels que l'ibuprofène.
- Les anticoagulants comme la warfarine ou l'héparine. (26)

- Prévention et gestion des saignements péri-opératoires

En plus des contre-indications médicamenteuses évoquées plus haut, il faudra limiter les traumatismes muqueux en :

- Utilisant les canules d'aspiration avec précaution,
- En faisant attention à ne pas léser la muqueuse avec les films ou capteurs radiologiques (surtout au niveau du plancher buccal) (31),
- En prenant des précautions lors du retrait du porte-empreinte,
- En protégeant les tissus mous d'éventuelles blessures à l'aide d'une digue et de vaseline ou de lanolin. On peut également en appliquer sur les lèvres gercées qui peuvent saigner.(28)

Le symptôme le plus fréquent chez l'enfant est le saignement de nez :

- Afin de prévenir l'épistaxis, il faut installer une ambiance apaisante pour diminuer le stress de l'enfant et donc l'augmentation du rythme cardiaque. Recommander l'application de vaseline dans les narines régulièrement. Disposer d'agents coagulants à action locale au cabinet.(26)
- La prise en charge de l'enfant consiste dans un premier temps à le rassurer en lui demandant de rester calme.

Le faire s'asseoir droit en effectuant une pression ferme avec les doigts au niveau du septum nasal durant 10 à 15min à répéter jusqu'à l'arrêt du saignement. Si celui-ci persiste il faudra appliquer un « paquetage », ou administrer de la desmopressine par voie nasale. Afin d'éviter toute récurrence il ne faudra pas pendant au moins 24h, consommer des boissons chaudes ou effectuer un effort trop vigoureux.(26)

c- L'anesthésie

- Locale

Nous privilégions les anesthésiques locaux avec vasoconstricteurs (lidocaïne ou articaïne avec 1/100000 d'adrénaline).

Pour les cas de MVW mineurs à modérés, les anesthésies para-apicales peuvent être effectuées de manière conventionnelle, mais nécessitent un traitement substitutif pour les patients porteurs de la maladie de type 2 et 3 ainsi que pour les compléments effectués en lingual (proximité du réseau vasculaire). L'injection devra être pratiquée de manière lente et atraumatique avec une aiguille ne dépassant pas 27 gauges (0,4mm).

Les anesthésies intra-ligamentaires, intra-osseuses et intra-pulpaire ne présentent aucune contre-indications pour ces patients. (31)

Les mesures d'hémostase locale après injection sont systématiques chez tous les malades. (32)

- Loco-régionale

Utilisées pour l'anesthésie des molaires mandibulaires, elles sont contre indiquées sans supplémentation du déficit de par le risque de transfixion d'un vaisseau notamment à l'épine de Spix, qui pourrait être responsable d'une œdème laryngopharyngé (une intubation trachéale traumatique peut également en être responsable au cours d'anesthésie générale).

Il faudra également mettre en garde les parents et l'enfant contre le traumatisme courant de la muqueuse (par mordillement par exemple) qui pourrait donner lieu à un saignement. Nous pouvons également donner des anti-fibrinolytiques après les soins. (4,28)

- Générale

Un traitement substitutif est également nécessaire en cas d'intubation trachéale pour les mêmes raisons (32).

d-Odontologie conservatrice – endodontie

- Odontologie conservatrice

Même pour les cas les plus sévères, les soins de carie superficielle ne nécessitent généralement aucune mesures spécifiques. Il faudra cependant consulter le médecin spécialiste concernant des actes pouvant entraîner un saignement tels que la pose de matrice ou de clamps. Celui-ci pourra être maîtrisé par l'emploi d'agents topiques et des moyens locaux. (31) **(Figure 9)**

- Endodontie

Concernant la pulpotomie ou la pulpectomie sur dent lactéale, l'avulsion dentaire est l'acte de choix. Sur dent définitive, la pulpotomie est déconseillée et la pulpectomie peut être discutées avec le médecin (33). Il faudra cependant limiter le temps de travail. Il est important d'éviter de dépasser l'apex du canal pour cela l'utilisation de localisateur est recommandée. En cas de saignement prolongé du canal, une irrigation avec de l'hypochlorite de sodium puis une pause d'hydroxyde de calcium sera réalisée (28) ou l'application de substances à base de formaldéhyde (31). **(Figure 9)**



EXEMPLE DE SOINS CONSERVATEURS, ENDODONTIQUES

TYPE DE SOIN CONSERVATEUR	RISQUE HÉMORRAGIQUE	TRAITEMENT AVANT /APRÈS
Caries	Aucun	• Non
Traitement endodontique	Mineur	• Contact avec le médecin spécialiste
Pose de clamp, de matrice	Mineur	• Contact avec le médecin spécialiste • Traitement substitutif préalable dans les formes les plus sévères • Pour les autres, à discuter au cas par cas

Figure 9 : Exemples de recommandations de prise en charge en odontologie conservatrice et endodontique issus de la brochure à destination des dentistes rédigée par l'AFH (28)

e- Chirurgie

Les complications hémorragiques en chirurgie orale sont rares.(34)

- Moyens d'hémostase locaux

Nous avons à disposition des mesures applicables à tous les cas et classées de façon graduelle.

- Une compression mécanique pendant 10 à 15 minutes.
- Des sutures hermétiques peuvent aussi être réalisées. (34) **(Figure 10)**



Figure 10 : Photo d'un cas post extractionnel avec utilisation d'éponges hémostatiques et sutures (34)

- L'emploi d'inhibiteurs de la fibrinolyse, comme l'acide tranexamique (Exacyl®), est conseillé pour toute intervention de chirurgie buccale. (A savoir qu'il est aussi disponible sous forme ingérable ou injectable pour une administration générale).
- Les gazes hémostatiques locales sont utilisées après le parage de la plaie: Surgicel®, Pangen® (collagène) et Thrombase 50® (thrombine). **(Figure 11)**



Figure 11 : Photo de compresses hémostatiques issue du site Santélia. (35)

- Une colle biologique (réservée à l'usage hospitalier) peut être utilisée en cas d'échec des mesures précédentes telle que Tissucol® (accélère le processus de transformation de fibrinogène en fibrine). **(Figure 12)**



Figure 12 : Photo de colle biologique Tissucol® fabriquée par les laboratoires Baxter (36)

- L'électrocoagulation mono ou bipolaire
- Une gouttière de compression peut être mise et maintenue en place à l'aide d'un Coe-pack dans l'intrados. (37) **(Figure 13)**



Figure 13 : Gouttière de compression en Optosil® (38)

La qualité de l'hémostase reste sous l'influence de la maîtrise du geste et est opérateur dépendante (39).

- Evaluation du risque hémorragique

Le choix de la réalisation de l'acte au cabinet ou en service hospitalier se fera après concertation avec le médecin référent de l'enfant et évaluation du risque hémorragique variable selon plusieurs paramètres.

- *Lié au type de MVW*

Comme vu précédemment, le risque peut varier selon si le patient est de type 1, 2 ou 3 mais aussi s'il souffre de comorbidités. L'intervention chirurgicale est un acte invasif qui est toujours à risque hémorragique chez l'enfant atteints de la MVW, et qui dépendra du score hémorragique ainsi que des taux des différents paramètres sanguins.

- *Lié à l'acte chirurgical*

La Société Française de Chirurgie Orale (SFCO) a établi une classification des actes selon le risque hémorragique:

- ✦ **Modéré** : peut être maîtrisé par des mesures d'hémostase locale.
 - Avulsions simples ou multiples dans un même quadrant
 - Chirurgie pré-orthodontique d'une dent enclavée ou incluse
 - Chirurgie endodontique et péri-apicale (lésion < 3cm)
 - Chirurgie muco-gingivale (hors greffe gingivale avec prélèvement palatin)
 - Biopsie-exérèse de la muqueuse orale (<1cm)

✦ Elevé :

- Avulsions multiples dans plusieurs quadrants
- Avulsion en zone inflammatoire
- Avulsion de dents incluses
- Avulsion de dents à parodonte amoindri
- Chirurgie parodontale : greffes osseuses et régénération osseuse guidée
- Greffe gingivale avec prélèvement palatin
- Désinclusion avec traction chirurgico-orthodontique
- Enucléations kystiques et chirurgie apicale (lésion>3cm)
- Biopsie et énucléation de tumeurs bénignes (>1cm)
- Fermeture d'une communication bucco sinusienne
- Chirurgie des tissus mous (lithiase salivaire) (37)

Le niveau de risque de l'intervention sera une information primordiale à apporter au médecin de l'enfant lors de la discussion pluridisciplinaire. **(Figure 14)**

Il est important de rappeler qu'il existe des contre-indications absolues :

- Greffe gingivale libre,
- Geste à risque hémorragique associé à un plateau du praticien insuffisant (40).

Type de chirurgies et actes invasifs		Mesures préventives des complications hémorragiques
Actes sans risque hémorragique		
<ul style="list-style-type: none"> Anesthésie locale Détartrage 	- 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) (pilier 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) incluse(s) Implants multiples dans plusieurs quadrants Élévation du sinus (voie crestale, voie latérale) Greffes osseuses d'apposition (en onlay) Grefe osseuse particulaire et régénération osseuse guidée Chirurgie des tissus mous (lithiase 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 crestale...) Imagerie 3D préopératoire (sinus, région symphysaire) en cas de pose d'implant 	

Figure 14 : Stratification du risque hémorragique en fonction du type de chirurgie et mesures préventives issue des recommandations de la société française de chirurgie orale (SFCO) (39)

- *Lié au site*

Le risque de saignement péri et post-op sera augmenté si le site présente une inflammation (gingivite) ainsi qu'une infection (kyste infectieux, granulome, péri coronarite). On notera par ailleurs que les techniques d'hémostase locale telles que les sutures et les lambeaux sont plus difficiles à mettre en place en cas d'absence de gencive attachée. (39,40)

▪ Protocole d'intervention chirurgicale

L'hospitalisation n'est pas toujours nécessaire et concerne seulement les cas d'extractions multiples ou de chirurgie parodontale de grande étendue. D'après une étude, 78% des cas pourraient être réalisés en cabinet libéral (41).

Une planification méthodique en contact avec l'unité de prise en charge de l'enfant permettra d'organiser l'acte et d'anticiper les mesures d'hémostase préventives, per et post opératoires.

- *Pré – opératoire*

L'éradication des foyers infectieux et inflammatoires est un préalable indispensable afin d'intervenir dans les meilleures conditions. L'intervention sera pratiquée de préférence le matin afin de permettre le suivi post-opératoire.

L'analyse clinique et radiologique permettra au praticien d'établir le protocole le plus adapté. L'utilisation d'agent anti-fibrinolytique (acide tranexamique sous forme de bain de bouche ou per os) la veille de l'acte chirurgical peut aider à prévenir les saignements. Une étude a également montré de bon résultats en poursuivant l'administration à raison de 10-20mg/kg/j pendant 10 jours. Le recours à l'administration intra nasale de desmopressine est envisageable pour les types répondeurs. Un bain de bouche sans alcool de type Paroex® est parfois effectué avant l'anesthésie. (34,41)

- *Per – opératoire*

La chirurgie sera la plus atraumatique possible, les anesthésies régionales seront évitées. Le praticien devra être expérimenté et mettre en place des appuis stables ainsi qu'une bonne visibilité du site opératoire afin d'éviter les gestes traumatiques.

Des moyens d'hémostase locaux seront mis en place systématiquement tels qu'une compression ferme et continue avec une compresse stérile (+/- imbibée d'agent anti fibrinolytique) durant 10 minutes (recommandations SFCO 2015 (42)), la mise en place de gaze hémostatique résorbable et la réalisation de sutures hermétiques berges à berges (avec une préférence pour les aiguilles rondes et les fils non résorbables).

Ces mesures sont valables pour une pratique en cabinet mais dans le cas d'une intervention hospitalière des mesures supplémentaires sont pratiquées :

- Pour les types 1 et 2 (répondants) : l'injection de desmopressine en IV 1h avant l'acte et renouvelée en post opératoire sera nécessaire (Minirin®).
- Pour les types 2 (non répondants) ou 3 : la supplémentation par voie IV en FVW purifié +/- en facteur VIII 1h avant l'acte puis en post-opératoire (26).
- L'utilisation d'autres moyens hémostatiques : colles biologiques, électrocoagulation, gouttière de compression réalisée au préalable à l'intervention et portée pendant plusieurs jours après (14) (**Figure 15**).

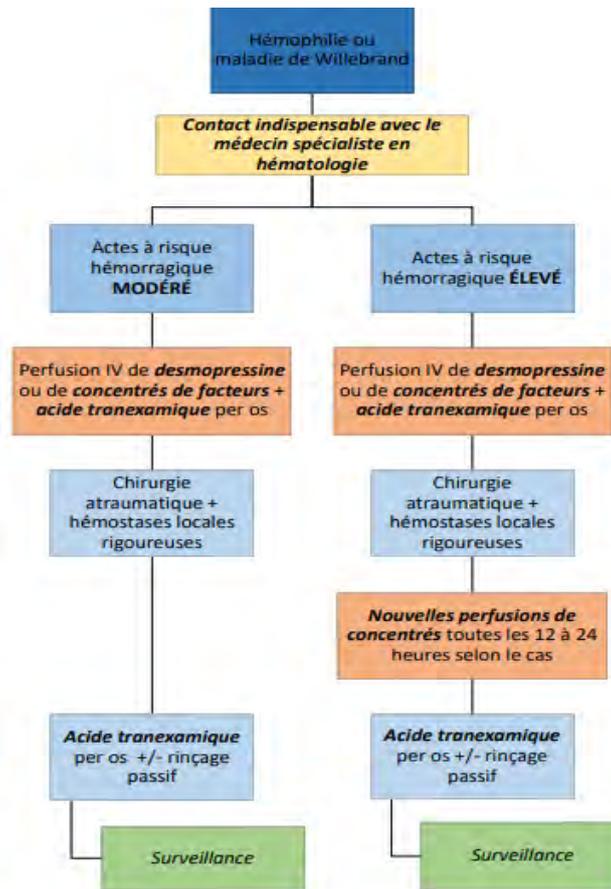


Figure 15 : Arbre décisionnel de la prise en charge d'un patient porteur d'une anomalie congénitale de l'hémostase (issu de(39))

- Post – opératoire

Les parents devront être informés de l'importance d'éviter les bains de bouches pédiatriques risquant de laver le caillot durant 24h. L'application d'acide tranexamique en rinçage passif sera poursuivi après l'intervention sous surveillance d'un adulte. Une alimentation froide, molle et un brossage doux à l'aide d'une brosse à dent chirurgicale seront à privilégier (4).

Ils devront être vigilant en cas de reprise de saignement et prendre contact avec le dentiste qui pourra ré intervenir en faisant une révision de l'alvéole et en renouvelant les étapes hémostatiques expliquées plus tôt. Ils peuvent faire mordre l'enfant sur une compresse stérile imprégnée d'acide tranexamique mais si le saignement persiste la prise en charge devra se faire par le CTH ou le service des urgences de l'hôpital (39).

Conseils aux parents : quelles mesures pour stopper un saignement ?

- Pour les plus jeunes :
 - Faire boire de l'eau froide/glacée (sucrer glace ou glaçon).
 - Utiliser l'acide tranexamique en compression sur la plaie via une compresse imbibée (10min) puis administrer un demi ampoule (20 à 30mg/kg/j) et si besoin prolonger quelques jours (2 à 3 prises / j).
- Pour les grands enfants:
 - Faire rincer la bouche a l'eau glacée.
 - Effectuer un bain de bouche à l'acide tranexamique passif durant 5min à répéter 2 fois.
 - Compléter par la prise d'acide tranexamique par voie orale pendant quelques jours (2 à 3 prises / j).
- Privilégier une alimentation semi liquide tiède ou froide pendant 48h.
- Interdire autant que possible l'utilisation d'objet de succion durant 48h. (28)

EXEMPLE DE SOINS CHIRURGICAUX

En cas de nécessité d'extraction il faudra comme pour tout acte chirurgical prendre contact avec le médecin spécialiste.

TYPE DE SOIN CHIRURGIE	RISQUE HÉMORRAGIQUE	TRAITEMENT AVANT /APRÈS
Avulsion* simple Implant unitaire Chirurgie endodontique	Mineur	<ul style="list-style-type: none"> • Contact avec le médecin spécialiste • Traitement substitutif préalable dans les formes les plus sévères • Pour les autres, à discuter au cas par cas
Chirurgie localisée à un sextant Chirurgie des kystes	Modéré	<ul style="list-style-type: none"> • Contact avec le médecin spécialiste pour évaluer le risque et le traitement à mettre en place • Traitement substitutif pour les formes sévères
Chirurgies étendues à un ou plusieurs quadrants, y compris dents de sagesse, Avulsions multiples, Implants multiples, Greffes tissulaires	Important	<ul style="list-style-type: none"> • Contact avec le médecin spécialiste • Traitement substitutif • Moyens locaux d'hémostase

* Intervention chirurgicale permettant d'extraire une ou plusieurs dents.

MOYENS LOCAUX D'HÉMOSTASE APRÈS AVULSION DENTAIRE⁽⁴⁾

- agents hémostatiques locaux (*collagène, oxycellulose*)
- sutures
- compression locale pendant 10 minutes
- acide tranexamique (*compression ou bain de bouche passif*)
- colles biologiques (*usage hospitalier*)
- gouttière de compression (*silicone ou résine*)

Figure 16 : Exemple de prise en charge chirurgicale issu de la brochure destinée aux dentistes rédigée par l'AFH (28)

f- Les soins parodontaux

La réalisation du détartrage dans le cadre de la prévention ne nécessite généralement pas de traitement substitutif, même pour les cas les plus sévères et peut donc être réalisée au cabinet dentaire. Cependant, il est recommandé au patient d'effectuer des bains de bouches après le soin et pendant 24h à base d'eau glacée et d'acide tranexamique (28).

Les maladies parodontales peuvent donner lieu à des saignements spontanés. Les plus rencontrées chez l'enfant sont :

- La gingivite chronique qui se traite par des mesures d'hygiène bucco-dentaire, il faudra donc motiver l'enfant et informer les parents. **(Figure 17)**
- La parodontite juvénile localisée ou généralisée se traite par la réalisation d'un débridement local associé à une antibiothérapie systémique (type métronidazole).
- La gingivite ou parodontite ulcéro-nécrotique est prise en charge par un débridement local et une antibiothérapie.



Figure 17 : Enfant atteint de gingivite généralisée.

(43)

Les saignements seront contrôlés par des mesures locales d'hémostase mais il est à noter que la chirurgie parodontale est à haut potentiel hémorragique chez ces patients, il faudra donc prendre contact avec le médecin en charge avant tout soin à risque et savoir s'il existe des antécédents de saignement pour ce type de soin.(44,45) **(Figure 18)**



EXEMPLE DE SOINS PARODONTAUX

TYPE DE SOIN PARADONTAL	RISQUE HÉMORRAGIQUE	TRAITEMENT AVANT /APRÈS
Détartrage	Mineur	<ul style="list-style-type: none">• Sauf antécédent pas de traitement substitutif systématique• Bains de bouche eau glacée et Acide Tranexamique en post soins
Surfaçage radiculaire	Modéré	<ul style="list-style-type: none">• Contact avec le médecin spécialiste• Traitement substitutif préalable dans les formes les plus sévères• Pour les autres, à discuter au cas par cas
Chirurgie parodontale	Modéré à important	<ul style="list-style-type: none">• Contact avec le médecin spécialiste pour évaluer le risque et le traitement à mettre en place

Figure 18 : Exemple de recommandations de prise en charge parodontale issu de la brochure à destinée des dentistes rédigée par l'AFH (28)

g- Les soins orthodontiques

Les traitements orthodontiques sont tout à fait réalisables chez les enfants atteints de la MVW, il faudra cependant veiller à être atraumatique lors de la pose afin d'éviter d'endommager les tissus (31).

Les soins prothétiques quant à eux ne sont généralement pas à risque de saignement. Il faudra néanmoins veiller à limiter les traumatismes gingivaux-muqueux et à avoir un bon ajustement des prothèses (28).

IV. CAS CLINIQUE

a- Présentation du cas

- Identité :

GARCIA Selena ; Née le : 05/01/2008

- Diagnostic :

Maladie de WILLEBRAND qualitative familiale de type 2. Plus ou moins symptomatique d'un membre à l'autre de la famille. Pas d'angiodysplasie digestive identifiée. Pratique la corde à sauter. Ophanet :166081

- Motif de consultation :

11 incluse avec nécessité de mettre en place un traitement orthodontique.

b- Plan de traitement

- 1^e intervention

Chirurgie de désinclusion pré traitement orthodontique de la 11, avec mise en place d'un système de traction associé à l'avulsion de la 51 et de son granulome.

- 2^e intervention

Avulsion des canines et molaires temporaires avant pose d'un appareil orthodontique.

c- Prise en charge et cinétique des rendez vous

- 1^e intervention

1) Rendez-vous (RDV) avec le Dr Claeysens, Médecin pédiatre spécialiste de l'hémophilie à Toulouse (Purpan).

- 2) 02/12/15 : RDV avec le Dr VALERA pour examen clinique pré-opératoire : Antécédent de traumatisme sur 51, présence en bouche de la 51 (à 7ans) et 21 également présente. Un examen panoramique a été réalisé et a mis en évidence la malposition de la 11 (haute et horizontale).
- 3) 09/12/15 : Réalisation d'un examen cone beam (CBCT) et RDV pré-opératoire avec le Dr VAYSSE et le Dr MARCHAL.
- 4) 08/04/16 : RDV de consultation anesthésiste.
- 5) 03/06/16 : Admission en Hôpital de jour (48H) pour intervention sous anesthésie générale (AG) pour : Désinclusion, pose d'une traction orthodontique sur la 11 et avulsion concomitante de la 51 (possibilité de prothèse fixée pour remplacer dents manquantes).
Durée de l'intervention 1H et poids de l'enfant 26kg.

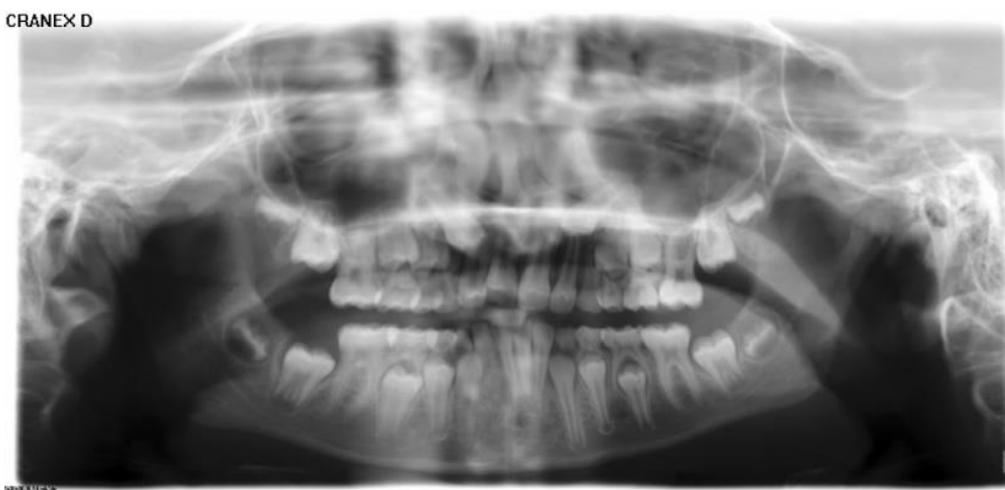


Figure 19 : Radio panoramique issue du CHU de Toulouse

Intervention au bloc opératoire sous AG du 03/06/16 (reportée au 01/07/2016 suite à un appel téléphonique de la maman) :

- *Temps pré-opératoire*

Deux heures avant l'intervention : H0

- perfusion en intra veineux (IV) de 8 µg Minirin® (2 ampoules de 4 µg) dans 50 cc sérum physiologique sur 30 min.

- 1/2 heure après la fin de la perfusion, prélèvement de 2 tubes citratés pour bilan hématologique (BH) : temps de céphaline activée (TCA), taux en Facteur VIII, taux en FWD A (antigénique)

(Les résultats n'ont pas été attendu pour commencer l'intervention.)

- *Temps per-opératoire*

- Bilan électrolytique sanguin et hématologique (BES et BH), TCA, taux en FVIII et FVW (antigénique) avant et 1 H après la perfusion de Minirin®

- Protocole en bouche :

- a) Anesthésie locale
- b) Incision semi-lunaire de 22 à 13 et décollement muqueux.
- c) Exérèse du tissu de granulation autour du germe de 11, l'os est facilement éliminé à la gouge, le saignement est important mais facilement contrôlé par des compressions hémostatiques.
- d) Collage du brackett, test de traction, fixation de la ligature
- e) Sutures 12 points séparés résorbables
- f) Avulsion de 51 (granulome apical)

- *Temps post-opératoire*

- perfusion de 8 µg Minirin® idem (voir pré-opératoire)

Durée d'hospitalisation : 48H après le geste chirurgical.

Restriction hydrique pendant les 48H à partir du geste à 750 cc/J

Pendant 10 jours :

* EXACYL ampoules buvables à 1g : 1/2 ampoule 3 fois par jour à avaler et 1/2 ampoule 3 fois par jour en bains de bouche pendant 5 jours.

Consignes en cas de saignement anormal non résolu : compression et application de froid associé à l'injection IV de 1000 UI Wilfactin® (FVW humain purifié : 2 flacons à 1000 UI)

- 2^e intervention

1) 10/04/19 : RDV en consultation spécialisée.

Trois en plus tard, Selena GARCIA est alors âgée de 11ans, elle débute sa puberté et présente un bon état général, sans signe hémorragique, sans anémie ainsi qu'une « gorge propre » à la palpation.

Son poids est de 45kg pour 1,55m.

L'examen biologique nous donne les données suivantes : taux de Prothrombine à 87%, Ratio du TCA (M/T) : 1,29, Fibrinogène : 2,6 g/L ainsi qu'un taux en facteur VIII de 35%, en FVW (activité) de 5%, FVW (antigène) de 23%. L'hémoglobine est de 13 g/dL, les plaquettes à 360 G/L et les leucocytes à 5,83 G/L.

Lors de la précédente intervention odontologique (dent incluse en 2016) le traitement par Desmopressine Minirin® avait entraîné un doublement du taux de FVIII et du taux antigénique de FVW (le dosage de l'activité du FVW n'avait pas été dosé). Au vu de la bonne réponse de Selena à ce traitement, la conduite à tenir pour l'avulsion de dents temporaires avant pose d'appareil d'orthodontie est l'administration de 12 µg de Minirin® sur 30min dans 50cc de sérum physiologique 2h avant le geste puis d'EXACYL à 30mg/Kg/J pendant 5 jours en bain de bouche et à déglutir.

2) 08/07/19 : RDV Pré opératoire avec le Dr VALERA

3) 23/07/19 : Intervention sous MEOPA du 23/07/19 à l'hôpital des enfants.

- *Temps pré-opératoire (figure 20)*

Arrivé à 8h30.

Injection de Minirin® 12µg à 9h en IV (2h avant).



Figure 20 : Photo de vue clinique intrabuccale au maxillaire en pré-opératoire, on peut voir les dents à extraire 63 et 64.

- *Temps per-opératoire*

Début de l'intervention sous MEOPA à 11h :

- a) Anesthésie Locale
- b) Avulsion 53, 63, 64, 54
- c) Hémostase locale avec Exacyl



Figure 21: Photo de vue clinique intrabuccale au maxillaire en post extractionnel : on note une hémostase maîtrisée sur les sites 53, 54, 63 et 64.

- *Temps post-opératoire (Figure 21)*

Surveillance post-opératoire pendant 1h et consignes de sortie.

Ordonnance : EXACYL (ampoules buvable) 2 ampoules/ j à diluer dans un verre d'eau, pendant 8 jours après les avulsions dentaires, en prises orales et en bains de bouche.

CONCLUSION

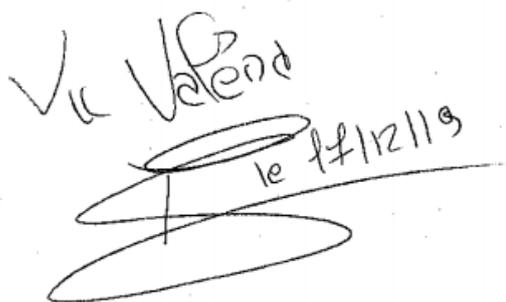
La MVW est une maladie rare, qui entraîne un défaut d'hémostase chez les patients atteints. Le diagnostic clinique et biologique permet de définir le type (il en existe 3) de MVW et donc d'établir la prise en charge la plus adaptée selon l'enfant, l'acte et le risque hémorragique.

Des saignements peuvent apparaître au niveau des gencives et face à la grande polymorphie des symptômes, la prise en charge se doit d'être pluridisciplinaire, concernant directement le chirurgien-dentiste. Il nous faudra retenir que les soins bucco-dentaires peuvent entraîner des saignements importants, il est donc indispensable de prendre contact avec le centre de référence de l'enfant au préalable afin de connaître les traitements spécifiques nécessaires et d'établir un protocole de soin adapté. L'administration de desmopressine, de substituts de facteurs de la coagulation ainsi que les moyens hémostatiques locaux (acide tranexamique, gouttière, sutures...) et une pratique atraumatique permettent de prévenir le risque hémorragique mais aussi de maîtriser les saignements post opératoires. Dans chaque région de France, les centres de référence de la MVW ainsi que les services hospitaliers comme le Centre de Ressources et de Compétences Maladies Hémorragiques Constitutionnelles CRC-MHC regroupent des professionnels de santé qui accompagnent les enfants atteints et leur famille, en assurant l'éducation, la coordination des soins et la prise en charge de manière interdisciplinaire.

Vu le directeur de thèse

Dr Marie-Cécile VALERA

Vu Valera
le 17/12/19



Vu le président du jury

Pr Frederic VAYSSE

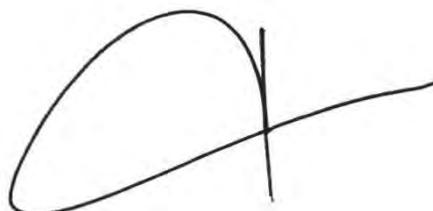


Table des figures

Figure 1: Physiologie de l'hémostase primaire issue du site mhemmo.fr (1)	14
Figure 2 : Photo intrabuccale de pétéchie jugale (17)	19
Figure 3 : Photo d'un enfant atteint de gingivite hémorragique (18)	20
Figure 4 : Schéma du mode de transmission héréditaire de la maladie (19)	21
Figure 5 : Pyramide inversée illustrant les variations de taux de FVW (20)	22
Figure 6 : Exemple de schéma récapitulatif des différents tests diagnostiques de la MVW issue du site web STAGO (21).....	23
Figure 7: Médicaments ou dispositifs médicaux susceptibles d'être utilisés dans le traitement des manifestations hémorragiques de la MVW issue de la HAS (25)	24
Figure 8 : Options thérapeutiques pour les patients atteints selon le type de MVW (26) ..	25
Figure 9 : Exemples de recommandations de prise en charge en odontologie conservatrice et endodontique issus de la brochure à destinée des dentistes rédigée par l'AFH (28)....	32
Figure 10 : Photo d'un cas post extractionnel avec utilisation d'éponges hémostatiques et sutures.....	33
Figure 11 : Photo de compresses hémostatiques issue du site Santélia.	33
Figure 12 : Photo de colle biologique Tissucol® fabriquée par les laboratoires Baxter (36)	34
Figure 13 : Gouttière de compression en Optosil® (38)	34
Figure 14 : Stratification du risque hémorragique en fonction du type de chirurgie et mesures préventives issue des recommandations de la société française de chirurgie orale (SFCO) (39).....	37
<i>Figure 15 : Arbre décisionnel de la prise en charge d'un patient porteur d'une anomalie congénitale de l'hémostase (issu de(39)).....</i>	<i>39</i>
Figure 16 : Exemple de prise en charge chirurgicale issu de la brochure destinée aux dentistes rédigée par l'AFH (28)	41
Figure 17 : Enfant atteint de gingivite généralisée.....	42
Figure 18 : Exemple de recommandations de prise en charge parodontale issu de la brochure à destinée des dentistes rédigée par l'AFH (28).....	43
Figure 19 : Radio panoramique issue du CHU de Toulouse.....	45
Figure 20 : Photo de vue clinique intrabuccale au maxillaire en pré-opératoire, on peut voir les dents à extraire 63 et 64.....	48
Figure 21: Photo de vue clinique intrabuccale au maxillaire en post extractionnel : on note une hémostase maîtrisée sur les sites 53, 54, 63 et 64.....	48

Bibliographie

1. MHEMO. Physiologie de l'hémostase [Internet]. MHEMO. [cité 2 juill 2019]. Disponible sur: <https://mhemmo.fr/les-pathologies/physiologie-de-lhemostase/>
2. de Revel T. Physiologie de l'hémostase The Normal Haemostatic Process. :11.
3. Nour Al Houda HAJJI. Circonstances de découverte des pathologies hémorragiques constitutionnelles de l'hémostase [Internet]. [Rabat]: Phaculté de medecine et de pharmacie de Rabat; 2019 [cité 14 nov 2019]. Disponible sur: <http://ao.um5.ac.ma/xmlui/bitstream/handle/123456789/17601/M3002019.pdf?sequence=1&isAllowed=y>
4. Pierlot F. « Influence de l'état général sur la cicatrisation en milieu buccal », Diplome d'état de docteur en chirurgie dentaire. [Nancy]: Nancy; 2002.
5. Lippi G, Franchini M, Montagnana M, Guidi G. Coagulation Testing in Pediatric Patients: The Young Are Not Just Miniature Adults. *Semin Thromb Hemost.* nov 2007;33(8):816-20.
6. Andrew M, Paes B, Milner R, Johnston M et al. « Development of the human coagulation system in the full-term infant. » *Bloo.*
7. Andrew M, Vegh P, Johnston M, Bowker J, Ofosu F, Mitchell L. Maturation of the Hemostatic System During Childhood. :9.
8. Toulon P, De Pooter N. Hémostase pédiatrique : conséquences biologiques. *Revue Francophone des Laboratoires.* juill 2017;2017(494):54-9.
9. Andrew M. Developmental Hemostasis: Relevance to Hemostatic Problems During Childhood. *Semin Thromb Hemost.* oct 1995;21(04):341-56.
10. Association française des hémophiles (AFH). Qu'est-ce que la maladie de Willebrand ? - AFH [Internet]. [cité 2 juill 2019]. Disponible sur: <https://afh.asso.fr/je-minforme/comprendre-les-maladies-hemorragiques/maladie-de-willebrand/quest-ce-que-la-maladie-de-willebrand/>
11. Rauch A, Caron C, Susen S, Goudemand J. Facteur von Willebrand et maladie de Willebrand : nouvelles approches. *Revue Francophone des Laboratoires.* juin 2014;2014(463):53-63.
12. RESERVES IU--TD. Orphanet: Syndrome de von Willebrand acquis [Internet]. [cité 20 nov 2019]. Disponible sur: https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=FR&Expert=99147
13. Pernod DG. La maladie de Willebrand (339d). :4.
14. Harroche A. Maladie de Willebrand et prévention du risque hémorragique en chirurgie. *Le Praticien en Anesthésie Réanimation.* déc 2018;22(6):326-34.
15. Encyclopédie Orphanet Grand Public Maladies Rares | Novembre 2006 [Internet]. [cité 14 juin 2019]. Disponible sur: <https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Willebrand-FRfrPub3497.pdf>
16. Nichols WL, Hultin MB, James AH, Manco-Johnson MJ, Montgomery RR, Ortel TL, et al. von Willebrand disease (VWD): evidence-based diagnosis and management

- guidelines, the National Heart, Lung, and Blood Institute (NHLBI) Expert Panel report (USA) <sup>. Haemophilia. mars 2008;14(2):171-232.
17. International Agency for research on cancer. Oral digital atlas - glossary [Internet]. [cité 12 déc 2019]. Disponible sur: <https://screening.iarc.fr/atlasoralglossdef.php?lang=1&key=petechiae&img=A3000001>
 18. Roudil P, Jaffelin C, Gay C, Mory O, Stephan J-L. Scorbut chez l'enfant : deux cas. *Annales de Dermatologie et de Vénérologie*. nov 2015;142(11):675-9.
 19. Association française des hémophiles (AFH). Qu'est-ce que la maladie de Willebrand ? [Internet]. AFH. [cité 25 juin 2019]. Disponible sur: <https://afh.asso.fr/je-minforme/comprendre-les-maladies-hemorragiques/maladie-de-willebrand/quest-ce-que-la-maladie-de-willebrand/>
 20. Maladie de von Willebrand Aspects cliniques, diagnostic biologique et qualité. [Internet]. [cité 11 déc 2019]. Disponible sur: <https://docplayer.fr/71032097-Maladie-de-von-willebrand-aspects-cliniques-diagnostic-biologique-et-qualite.html>
 21. STAGO. Stago - Maladie de Willebrand – Quels sont les traitements adaptés ? [Internet]. [cité 2 juill 2019]. Disponible sur: <https://www.stago.fr/l-hemostase/tests-clinique/maladie-de-willebrand/quels-sont-les-traitements-adaptes/>
 22. RESERVED IU--AR. Orphanet: Von Willebrand disease [Internet]. [cité 20 nov 2019]. Disponible sur: [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=EN&data_id=3497&Disease_Disease_Search_disease_Group=von-willebrand&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Disease\(s\)/group%20of%20diseases=Von-Willebrand-disease&title=Von%20Willebrand%20disease&search=Disease_Search_Simple](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=EN&data_id=3497&Disease_Disease_Search_disease_Group=von-willebrand&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Disease(s)/group%20of%20diseases=Von-Willebrand-disease&title=Von%20Willebrand%20disease&search=Disease_Search_Simple)
 23. Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) Maladie de Willebrand Texte du PNDS Centre de Référence de la Maladie de Willebrand Septembre 2018 [Internet]. [cité 2 juill 2019]. Disponible sur: https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2018-10/pnds_texte_court_mw_vf_mis_en_forme.pdf
 24. Élodie Mastail. « Étude descriptive rétrospective sur la prise en charge en chirurgie orale des patients hémophiles ou atteints de la maladie de Von Willebrand dans le Pôle d'Odontologie du CHU de Bordeaux », Thèse pour l'obtention du diplôme d'état de docteur en chirurgie dentaire, Université de Bordeaux [Internet]. 2017. Disponible sur: https://pdfs.semanticscholar.org/2f71/bd2b46e12ebd6b80a9582176e32c46e14444.pdf?_ga=2.254868552.1735153746.1574445814-62052096.1574002423
 25. Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) Maladie de Willebrand Argumentaire Centre de Référence de la Maladie de Willebrand Septembre 2018 [Internet]. [cité 20 nov 2019]. Disponible sur: https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2018-10/pnds_argumentairev2_mis_en_forme.pdf
 26. Société canadienne de l'hémophilie, « Tout sur la maladie de von willebrand », 3e édition, 2011 [Internet]. [cité 24 nov 2019]. Disponible sur: <https://www.hemophilia.ca/wp-content/uploads/2018/05/Tout-sur-la-maladie-de-von-Willebrand-2011.pdf>
 27. M. D. CARCAO,* M. E. SEARY,* M. CASAS, L. WINTER, A. M. STAIN– and P. JUDD. Dental disease in type 3 Von Willebrand disease: a neglected problem. 2010.

28. Association Francaise des hémophiles (AFH), « Brochure à destination des dentistes », Edition Mai. 2018. [Internet]. [cité 24 nov 2019]. Disponible sur: https://afh.asso.fr/wp-content/uploads/2018/09/3_-_AFH_-_Brochure_dentiste.pdf
29. Haute Autorité de Santé, « Appréciation du risque carieux et indication du scellement prophylactique des sillons des premières et deuxièmes molaires permanentes chez les sujets de moins de 18ans. » Recommandations, Novembre 2005 [Internet]. [cité 24 nov 2019]. Disponible sur: https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/Puits_Sillons_recos.pdf
30. Varsi J. « Prise en charge de l'enfant hémophile », Diplôme d'état de docteur en chirurgie dentaire. [Toulouse]: Toulouse III, Paul Sabatier; 2013.
31. World Federation of Hemophilia, « Guidelines for dental treatment of patients with inherited bleeding disorders », 2006 [Internet]. [cité 30 nov 2019]. Disponible sur: <http://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1190.pdf>
32. B. Piot, P. Huet, M. Trossaert, J. Mercier. Extractions dentaires chez les patients porteurs d'un trouble de l'hémostase. Revue de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-faciale. avr 2003;104(2):73-6.
33. DAVIDO N, YASUKAWA K. Orthopédie dento-faciale et odontologie pédiatrique. Paris: Maloine; 2014. 208 p. (Internat en odontologie).
34. Fabien Bornert, DDS,* François Clauss, DDS, PhD,†, Catherine-Isabelle Gros, DDS,‡, Albert Faradji, MD,§, Matthieu Schmittbuhl, DDS, PhD,, Marie-Cécile Manière, DDS, PhD,¶ and Ahmed Feki, DDS, PhD#. Hemostatic Management in Pediatric Patients With Type I von Willebrand Disease Undergoing Oral Surgery: Case Report and Literature Review. 2011.
35. Compresse hémostatique : achetez vos compresses hémostatiques à tarif direct | Santélia [Internet]. [cité 10 déc 2019]. Disponible sur: <https://www.santelia.fr/compresses-hemostatiques.htm>
36. Photo de colle biologique Tissucol® fabriquée par les laboratoires Baxter http://kbfoto.nl/Baxter/source/d2007-03-12_113.htm.
37. Michèle Muller-Bolla. Guide d'odontologie pédiatrique: La clinique par la preuve. 2^e éd. 2018.
38. Boukais H, Zerrouki W, Daïmellah F, Nebab A, Mohand-Said I. Techniques d'hémostase locale en chirurgie buccale pour les patients sous anticoagulants : étude prospective sur 800 actes. Médecine Buccale Chirurgie Buccale. juill 2010;16(3):131-42.
39. Société française de chirurgie orale SFCO, « Gestion péri-opératoire des patients traités par antithrombotiques en chirurgie orale : texte court. », Juillet 2015.
40. Sklarczyk T. « Hémostase en chirurgie orale: guide de bonnes pratiques », diplôme d'état de docteur en chirurgie dentaire. [Nancy-Metz]: Lorraine; 2017.
41. Federici, Sacco, Stabile, Carpenedo, Zingaro, Mannucci. Optimising local therapy during oral surgery in patients with von Willebrand disease: effective results from a retrospective analysis of 63 cases. Haemophilia. mars 2000;6(2):71-7.
42. Kaddour Brahim A, Stieltjes N, Roussel-Robert V, Yung F, Ginisty D. Extractions dentaires chez l'enfant présentant une maladie hémorragique constitutionnelle :

protocole thérapeutique et résultats. Revue de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-faciale. nov 2006;107(5):331-7.

43. Société française de chirurgie orale SFCO, « Gestion péri-opératoire des patients traités par antithrombotiques en chirurgie orale. Argumentaire. », Juillet 2015 [Internet]. [cité 10 déc 2019]. Disponible sur: https://societechirorale.com/documents/Recommandations/recommandations_festion_peri_operatoire_2015_argumentaire.pdf
44. Dr LAMBOLEY georges. La gingivite - Traitements et symptômes [Internet]. 2018 [cité 11 déc 2019]. Disponible sur: <https://www.laboratoire-medident.fr/blog/traitement-de-la-gingivite-n38>
45. LANDRY RG., GRATTON F. Pédoparodontopathies : que faut-il savoir ? janv 1999;Vol. XXXVI.
46. Baskirt EA, Albayrak H, Ak G, Erdem AP, Sepet E, Zulfikar B. Dental and Periodontal Health in Children with Hemophilia. . Month. 2009;5.

PRISE EN CHARGE ODONTOLOGIQUE DES ENFANTS ATTEINTS DE LA MALADIE DE VON WILLEBRAND

RESUME EN FRANÇAIS :

La maladie de von Willebrand est la plus répandue des maladies hémorragiques, on estime à près d'un pourcent le nombre de personnes atteintes dans le monde. Un facteur indispensable à la cascade de la coagulation, appelé facteur de von Willebrand, est anormal ou manquant. Cette anomalie entraîne un retard dans l'arrêt du saignement et donc des hémorragies qui peuvent parfois être graves. En tant que chirurgien-dentiste nous nous sommes intéressés à la prise en charge bucco-dentaire de ces patients et plus particulièrement dès leur plus jeune âge. Les traitements et moyens à notre disposition ainsi que la conduite à tenir dans les différents domaines de l'odontologie face à ces enfants sont synthétisés dans cet ouvrage.

TITRE EN ANGLAIS: Oral management of children with von Willebrand disease.

DISCIPLINE ADMINISTRATIVE : Chirurgie dentaire

MOTS-CLES : facteur de von Willebrand, hémostase, saignement, coagulation, desmopressine, chirurgie, prise en charge, pédodontie, endodontie, parodontologie, cas clinique, hémophilie.

INTITULE ET ADRESSE DE L'UFR OU DU LABORATOIRE :

Université Toulouse III-Paul Sabatier

Faculté de chirurgie dentaire 3 chemin des Maraîchers 31062 Toulouse Cedex

Directeur de thèse : Dr Marie-cécile VALERA