



Редки Болести и Лекарства Сираци

Брой 3 / 2016 г.

ISSN 1314-3581
<http://journal.raredis.org>

Мениджмънт на денталните грижи при пациенти с β майор таласемия

Нина Мусурлиева

Катедра по Социална медицина и обществено здраве, ФОЗ,
Медицински университет – Пловдив

Резюме

Таласемия майор е генетично обусловено заболяване, което се унаследява предимно по автосомно-рецесивен начин. Характеризира се с висок HbF, ранно начало, тежка хемолитична анемия, скелетни и органични увреждания, характерни орофасциални прояви. Заболяването се дължи на генетичен дефект (мутация в 11 хромозома). Денталните грижи при пациенти с таласемия майор изискват мултидисциплинарен подход, включващ координация и консултация за извършването на всяка процедура с хематолог и педиатър. Изисква се и диференциация на нуждите на пациента от първична или специализирана дентална помощ, защото някои от манипулациите при такива пациенти налагат прилагането им в болнични заведения за предотвратяване на риска от усложнения.

Ключови думи: таласемия майор, орални прояви, дентални грижи

Management of dental care for patients with *Thalassemia major*

Nina Mussurlieva

Department of Social Medicine and Public Health
Medical University of Plovdiv

Abstract

Thalassemia is a genetically transmitted disease that is mostly inherited in an autosomal recessive manner. It is characterized by high HbF, early onset, severe hemolytic anemia, skeletal and organ damage, typical orofacial manifestations appear. The disease is caused by a genetic defect (mutation in chromosome 11). The dental care for patients with thalassemia major requires a multidisciplinary approach involving coordination and consultation for the performance of every procedure with hematologist and pediatrician. It is required as well a differentiation of the patient needs for primary or specialized dental care having in mind that some of the manipulations for such patients might demand an implementation in hospital centers to prevent the risk of complications.

Keywords: thalassemia major, oral manifestations, dental care

Кореспонденция:

Д-р Нина Мусурлиева, гм
e-mail: nina_mussurlieva@abv.bg

Correspondence:

Dr. Nina Mussurlieva, MD, PhD
e-mail: nina_mussurlieva@abv.bg

Въведение

Таласемия майор е генетично обусловено заболяване, което се унаследява предимно по автосомно-рецесивен начин. Характеризира се с висок HbF, ранно начало, тежка хемолитична анемия, скелетни и органни увреждания. Заболяването се дължи на генетичен дефект (мутация в 11 хромозома). В резултат е намален (до пълна липса) синтеза на β -глобиновите вериги, а компенсаторно е повишен синтеза на гама-, делта- и особено на алфа-глобиновите вериги. В еритроцитите на болния се образуват големи количества HbF, натрупват се много алфа-вериги, които преципитират. Повишава се мембранния пермеабилитет на еритроцитите и те се разрушават в костния мозък и слезката. Животът на еритроцитите се скъсява и се развива хемолитична анемия. Различават се две хомозиготни форми на бета-таласемия: $\beta(+)$ - таласемия – синтеза на β -глобиновите вериги е намален значително, но не напълно. В еритроцитите се съдържа много висок HbF и повишен HbA₂. $\beta(0)$ - таласемия – липсва синтез на β -глобинови вериги. Съдържанието на HbF е до 90 %. Заболяването се проявява още през първата година от живота на детето (най-често 5-6 месечна възраст) със следните симптоми:

- **анемия:** различна е по тежест в зависимост от степента на хемолизата; кожата и видимите лигавици са бледи.
- **жълтеница:** към анемичния синдром се добавя субиктер или иктер, кожата придобива графитеносив цвят.
- **спленомегалия и хепатомегалия** в резултат на екстрамедуларната хемолiza и развиващата се хемосидероза. С напредване на заболяването размерите на слезката и черния дроб достигат до малкия таз. Болните се оплакват от подуване и тежест в корема.
- растежът на детето се забавя, пубертетът закъснява.
- костни промени в резултат на хиперплазия на костния мозък. Черепът придобива особена форма, наречена „куловиден череп“. Изгледът на лицето се определя като монголоиден фациес – изпъкнали скули, нос на широка основа, стеснени очни цепки. По-късно в резултат на вторична хемосидероза може да настъпи сърдечна, чернодробна или бъбречна недостатъчност.

Цел на настоящата публикация е да се разгледат основните орални прояви при пациентите с β майор таласемия, както и да се опише спецификата в мениджмънта на денталните грижи при такива пациенти.

Материал и методи

Осъществено е проучване на достъпната литература, налична в базата данни Pub Med. Използвани са ключови думи dental care, oral health, β -thalassaemia major, management.

Резултати и обсъждане

Таласемия майор е заболяване с характерни орални манифестации [1-3]. При тези пациенти често цветът на зъбите е променен – той е по-жълт в сравнение със здрави лица, което се дължи на натрупването на билирубинови продукти в одонтобластите. Зъбите са с променена морфология обикновено скъсени корени, по-малки клинични коронки, среща се и тауродонтизъм. Развиват се трети между тях. При такива пациенти кариозният индекс е висок, което се дължи както на занижената им хигиена, така и на по-ниските нива на Ig A в слюнката. Често срещани са пародонталните проблеми – развитие на гингивити и пародонтити. Вследствие на повишените нива на желязо в кръвта може да се наблюдава пигментация на гингивата в тъмен цвят. Отлагането на желязо, макар и рядко, може да предизвика болезнено възпаление на паротидните жлези и затруднение при отделянето на слюнка [2]. Езикът при болните с таласемия майор обикновено е уголемен (макроглия) може и да се развие атрофичен глосит. Поради хиперплазията на костния мозък, таласемията предизвиква деформация на костите, което в лицево-челюстната област е свързано с развитието на втори клас малоклузия – максиларна протрузия и мандибуларна атрофия [4-5].

Денталните грижи при пациенти с таласемия майор изискват мултидисциплинарен подход, включващ координация и консултация за извършването на всяка процедура с хематолог и педиатър [6]. Изисква се и диференциация на нуждите на пациента от първична или специализирана дентална помощ, защото някои от манипулациите при такива пациенти изискват прилагането им в болнични заведения (особено при екстракции), за да се избегне риска от усложнения. Препоръчителен е следният протокол на денталните грижи.

Протокол на денталните грижи при пациенти с таласемия майор:

1. Препоръчително е денталните манипулации да се извършват във възможно най-кратки срокове след кръвопреливане.
2. Не се извършват интервенции тогава, когато нивата на хематоглобина са ниски под 100g/l.
3. Всички пациенти с таласемия майор са предразположени към инфекции и бактеримия, което трябва да се вземе под внимание при предприемането на каквито и да е действия (почистване на зъбен камък или екстракции). Предиспониращи фактори за това са анемията, нарушението в имунните механизми и др. При инвазивни процедури е задължително назначаването на антибиотична терапия (препоръчва се Тетрациклин или Клиндамицин) особено при случаи на пациенти със спленектомия.

4. Желателно е обезболяването да се извърши с локални анестетици без вазоконстриктори (при кратки процедури 2% лидокаин, а при по-дълги с 1/100,000 епинефрин). При процедури, нуждаещи се от обща анестезия се препоръчва инхалационната пред венозната анестезия.
5. При пациенти, приемащи бисфосфонати, екстракциите трябва да се извършват с особено внимание, тъй като може да се развие остеонекроза.
6. Ортодонтското лечение при тези пациенти трябва да е своевременно и под непрекъснато наблюдение, поради тънкостта на костта. Ретенцията при тях е много трудна.

Подходът в денталните грижи към тези пациенти трябва да е насочен предимно към първичната профилактика, която включва :

- Обучение на пациента и семейството му в придобиване на орално-хигиенни навици
- Промяна в хранителните навици
- Прилагане на силанти
- Редовни прегледи на 3-6 месеца

Заклучение

Денталните грижи при пациенти с таласемия майор трябва да се прилагат с особено внимание като мулти-

дисциплинарният подход при тях е задължителен. Мултидисциплинарният екип е необходимо да включва хематолог, педиатър, орален хирург, ортодонт, общопрактикуващ дентален лекар. Оро-фасциалните прояви при такива пациенти е необходимо да бъдат рано разпознати и диагностицирани, за да бъде приложен адекватният мениджмънт на грижи.

Библиография

1. Madhok S, Madhok S. Dental considerations in Thalassaemic patients. *JOSR Journal of dental and medical sciences* 2014; 13(6):57-62.
2. Kumar N, Hattab F, Porter J. Guidelines for the management of transfusion dependent thalassaemia. In: Domenic M, Cohen A, Porter J. *Thalassaemia International Federation* 2014.
3. Jaideep S, Nitin S et al. Dental and Periodontal Health Status of Beta Thalassaemia Major and Sickle Cell Anemic Patients: A Comparative Study. *J Int Oral Health* 2013; 5(5):53-8.
4. Abu Alhaija ESJ, Hattab FN, Al-Omari MAO. Cephalometric measurements and facial deformities in subjects with B-thalassaemia major. *Eur J Orthod.* 2002;24:9-19.
5. Al-Wahadni A, Qudeimat MA, Al-Omari M. Dental arch morphological and dimensional characteristics in Jordanian children and young adults with beta-thalassaemia major. *Int J Paediatr Dent.* 2005;15:98-104.
6. Duggal MS, Bedi R, Kinsey SE, et al. The dental management of children with sickle cell disease and beta-thalassaemia: a review. *Int J Paediatr Dent.* 1996;6:227-234.