

Редки Болести и Лекарства Сираци

Брой 4 / 2018 г.

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

Орално здраве при хемофилия

Виктория Мангова

Категора по Социална медицина и обществено здраве, Факултет
по Обществено здраве, Медицински университет – Пловдив,
във връзка с проект ДОКТОРАНТ-2

Резюме

Въведение: В ежедневната практика на лекарите по дентална медицина присъстват пациенти с нарушения в кръвосъсирването, от които най-често срещаната коагулопатия е хемофилията.

Цел: Да се систематизират и анализират данните от публикации, които изследват оралния статус и причините, които биха могли да доведат до орални хеморагии при пациенти с хемофилия.

Материал и методи: Проведено е търсене в базата данни с научна литература Pubmed на всички налични публикации до декември 2018 г., които изследват оралния статус при деца и възрастни и причините, които биха могли да доведат до орални хеморагии при пациенти с хемофилия.

Резултати: Установява се, че пациентите с хемофилия не се различават значимо или имат по-добър орален статус от контролните групи. В сравнение със здрави контроли, пациентите проявяват по-голямо кървене на гингивата в покой и при дентални инвазивни манипулации, като за превенция на усложненията в денталната практика е необходимо да се въведат специализирани протоколи за работа.

Заклучение: Хемофилията представлява сериозно предизвикателство в световен мащаб, защото рутинното дентално лечение може да доведе до животозастрашаващи състояния. Затова денталните лекари трябва да обръщат специално внимание и да бъдат запознати с потенциалните рискове от кървене. Последните постижения в контрола на хемофилията позволяват на все повече пациенти да бъдат извършени хирургични и рутинни дентални манипулации в амбулаторна практика.

Ключови думи: хемофилия, дентален статус, орално здраве

Oral health in hemophilia

Viktoriya Mandova

Department of Social Medicine and Public Health,
Faculty of Public Health, Medical University of Plovdiv

Abstract

Introduction: In the daily routine of the dental practitioners there are patients with blood disorders and the most common coagulopathy is haemophilia.

Objective: To analyze data from publications exploring the oral status and the causes that could lead to oral haemorrhage in patients with haemophilia

Material and Methods: A systematic search was conducted in PubMed database for all available publications until December 2018 that examined the oral status and the causes that could lead to oral haemorrhage in children and adults with haemophilia.

Results: It is approved that there is no significant difference between adult patients with haemophilia and their control groups and the oral status of the children with hemophilia is better. Compared to healthy controls, patients experience greater bleeding of the gingiva at rest and dental invasive manipulations. Therefore for prevention of the complications should be provided clinical guidelines for the dental procedures.

Conclusion: All available data confirms that haemophilia is a serious global challenge because a routine dental treatment could lead to life-threatening conditions. For that reason, dental practitioners should pay special attention and be aware of the potential risks of bleeding. Recent advance in the control of hemophilia allow more and more patients to undergo surgical and routine dental procedures in ambulatory practice.

Keywords: hemophilia, dental status, oral health.

Кореспонденция:

г-р Виктория Мангова
e-mail: mandova2015@hotmail.com

Correspondence:

Dr. Viktoria Mandova, DD
e-mail: mandova2015@hotmail.com

Въведение

Хемофилията е най-често срещаната коагулопатия. Тя възниква в резултат на вроден дефицит на коагуляционен фактор VIII или IX и според това се разделя съответно на два основни подтипа – хемофилия А и хемофилия В. Може да бъде вродена или придобита. Честотата на хемофилия А е еднаква във всички етнически групи и раси. Тя се среща при 1 на 5000 живи раждания и е причина за приблизително 80% от всички случаи на хемофилия [1-2]. Хората с вродени нарушения на кръвосъсирването представляват много малка част от общото население. Това е и причината лечението на такива пациенти да е предизвикателство за повечето зъболекари.

Цел

Да се систематизират и анализират данните от публикации, които изследват оралния статус и причините, които биха могли да доведат до орални хеморагии при пациенти с хемофилия.

Материал и методи

Проведено е систематично търсене (Диаграма 1) в базата данни с научна литература Pubmed на всички налични публикации до декември 2018 г. с използвани следните думи за търсене: хемофилия, орално здраве, дентален статус. Търсенето дава 147 заглавия и резюмета по избраните

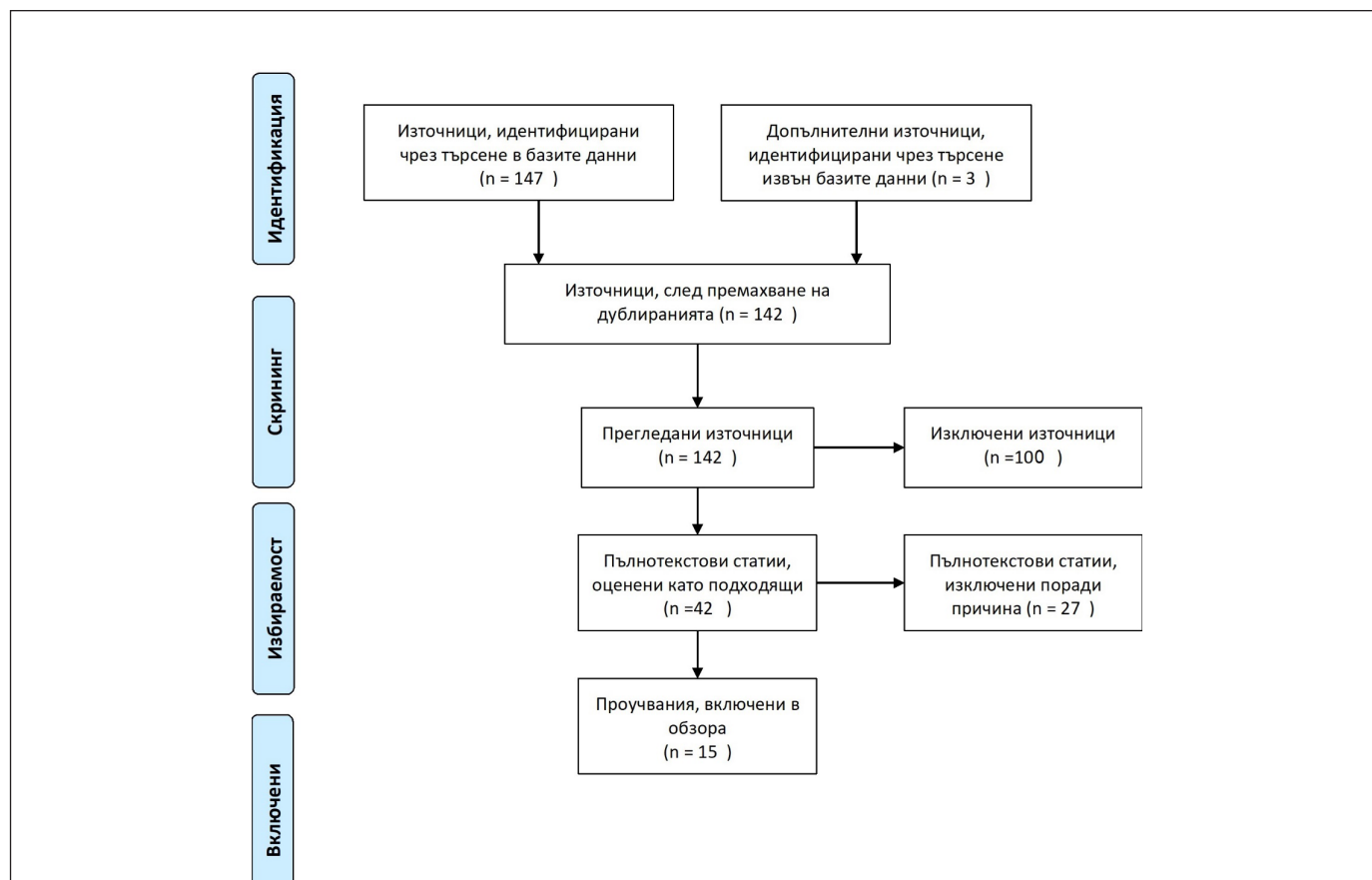
думи. Всички статии са прегледани в пълен текст, като в обзора са включени 15 публикации, изследващи оралния статус и причините, които водят до орални хеморагии при пациенти с хемофилия, както и данни от Българската Асоциация по Хемофилия и Комисията по редки болести към Министерство на Здравеопазването. Включените публикации са базирани на проучвания случай-контрола, при които пациентите с хемофилия са изследвани чрез клиничен преглед и е оценен оралният им статус с помощта на различни индексни системи (най-често използваната е dmft/DMFT). Контролните групи са избрани на случаен принцип в съответствие със случаите с хемофилия, основани на пол, възраст и местоживеење и др. [3-7].

Резултати

Орален статус

Заболяването хемофилия се характеризира с кръвоизливи от различни части на тялото, сред които и устната кухина. Кръвоизливите в меките тъкани и мускулите в устната кухина могат да бъдат причинени от травма или от ежедневното четкане на зъбите. Страхът от възникване на такива спонтанни кръвотечения е основна причина много от пациентите да пренебрегват оралната хигиена [2].

Основните заболявания – зъбен кариес и гингивит/пародонтит, засягащи пациентите с хемофилия, не се



Диаграма 1. Етапи на систематичното търсене

различават значимо от тези, които засягат останалата част от населението[5,7,8]. Има проведени малко на брой проучвания върху аспектите на оралното здраве при пациенти с хемофилия (Таблица 1.) Съществуват известни противоречия по отношение на разпространението на кариес във временно и в постоянно съзъбие при деца и възрастни с хемофилия в сравнение със здрави контроли [3-8].

са необходими бъдещи проспективни проучвания с по-големи изследвани групи.

Сред пациентите с хемофилия е висок процентът (48%) на тези, които са съобщили по време на клиничен преглед, че зъбната болка е причината за последното им посещение при дентален лекар. Осигуряването на навременни дентални грижи за пациентите с хемофилия е от особено значение,

Таблица 1. Проучвания, изследващи оралното здраве при пациенти с хемофилия

автор	година	гържава	изследван индекс	пародонтално състояние	дентален статус
Jangra B, Goswami M.	2017	Индия	DMFT/DMFS	норма	по-добър
Farrkh A, Garrison E et al.	2016	Обединено Кралство		кървене	
Žaliūnienė R, Aleksejūnienė J et al.	2015	Литва, Канада	DMFT/dmft	кървене	няма значима разлика
Salem K, Eshghi P.	2013	Иран	DMFS-dmfs	кървене	по-добър
Ziebolz D, Stühmer C et al.	2011	Германия	DMFT	загуба на кост	няма значима разлика
Mielnik-Błaszczak	1999	Полша			няма значима разлика

Настоящият обзор на оралното здраве при пациентите с хемофилия изследва дали хемофилиците имат допълнителен риск за усложняване на денталните заболявания, поради своето здравословно състояние в сравнение с възрастта, местожиенето и контролите, съответстващи им по тези фактори. Обърнато е особено внимание на рисковете, свързани с кариеса и пародонталните заболявания и ги свързва с методите за превенция на тези заболявания. За да се направи такава оценка са сравнени данните от публикации, включващи изчислени, на базата на клиничен преглед, показатели за оценка на денталното здраве до момента.

Въз основа на изследваните проучвания могат да се наблюдават някои тенденции, например по-голямата част от децата с хемофилия имат цялостно по-добро орално здраве в млечно съзъбие в сравнение с техните контролни групи, въпреки че хемофилиците са от семейства с по-нисък социално-икономически статус, което е добре известен определящ фактор за по-висока кариесогенност, особено при малки деца. Въпреки това, разликите в оралния статус намаляват и дори стават незначителни, когато се сравняват групи от възрастни индивиди. Тъй като зъбният кариес и пародонтитът са заболявания, при които имат роля множество детерминанти, кумулирани във времето, като различни бактерии и неправилна техника за орална хигиена, за да се изяснят разликите в статуса при деца и възрастни

поради по-бързото влошаване на състоянието в устната кухина при тях, което от своя страна може да доведе до необходимостта от по-сложни и рисковни лечебни процедури. Често денталното здраве се пренебрегва от хемофилиците, поради страха от кръвоизлив по време на процедурите за подобряването му. Изненадващо е, че и общопрактикуващите дентални лекари отказват лечение на тези пациенти, като ги препращат към специалисти по орална хирургия. Опасността от усложнения и необходимостта от повишено внимание и сериозна предварителна подготовка са причини ограничен брой от денталните лекари да работят с пациенти с коагулопатии [7]. Трудностите в денталните грижи се обуславят от невъзможността за диагностициране тежестта на нарушенията в кръвосъсирването и липсата на стандартизиран протокол за работа при различните специалности.

Профилактика на усложненията

Оралните хеморагии могат да бъдат предизвикателство за хората с хемофилия. Ранната консултация с дентален лекар, орален или лицево-челюстен хирург е необходима, за да се определи първопричината за кървене. Най-често срещаните причини за орални хеморагии са зъбни екстракции, гингивално кървене, поради ниска орална хигиена и травми. В такива случаи се препоръчва локално лечение, като тампониране на раната с хемостатична гъба, за минимум 15 минути. Може да бъде назначено зашиване на раната, апликация на локални

хемостатични агенти и употреба на синтетични инхибитори или транексамова киселина за промиване на устната кухина.

Оперативните интервенции в устната кухина може да се окажат животозастрашаващи, ако не бъдат предвидени възможните усложнения от тях. Рутинните нехирургични дентални манипулации в ежедневната практика се извършват, без да се хоспитализира пациентът, от общопрактикуващ дентален лекар. Ако обаче не се извършат от орален или лицево-челюстен хирург могат да имат тежки последици в случаи, когато пациентът не знае за заболяването си, например, при формата на придобита хемофилия. Усложнения като вторично кръвотечение и хематоми могат да бъдат предотвратени или поне успешно купирани веднага след появата им след манипулацията в случай, че денталният медик разполага с локални хемостатични препарати, допълнителна фактор-заместваща терапия и е запознат с хирургичните методи за механично спиране на кръвотечението. [9] Зъбните екстракции са най-честата оперативна интервенция, която засяга пациентите от всички възрастови групи в денталния кабинет. Между 3.3% и 18.9% от пациентите с коагулопатии проявяват постекстракционно кръвотечение, въпреки предварителната PRGF-терапия. След приложението на фибринови силанти като локален хемостатик след 5% от екстракциите също е възможно да се наблюдава вторично кръвотечение [10-11].

Оралното здраве на пациентите с хемофилия е приоритет на националните организации по хемофилия във всяка страна. Тяхна цел е подобряване на медицинското обслужване и повишаване информираността на пациентите за методите на диагностика и лечение. Чрез тях се регистрират индивидуалните хематологични нарушения и свързаната с тях дентална патология не само при пациентите с хемофилия, а и при техните семейства [1,2,5]. До момента са правени няколко епидемиологични проучвания, при които има регистрирани 610 болни с хемофилия А (около 7 болни на 100000 души) и 85 болни с хемофилия В (около 0.7 болни на 100000 души) [12]. Тези данни не са съвсем точни, защото част от болните с лека или придобита форма на заболяването може да не са имали данни за наследственост или изявен кръвоизлив до този момент. Пълно регистриране на пациентите с хемофилия към съответни регионални центрове по хемофилия или дентални кабинети ще позволи да се открият навреме проблемите, изискващи дентална намеса и също да се предоставят специализирани превантивни мерки, за да се ограничи задълбочаването на вече съществуващите заболявания в устната кухина.

Редовни профилактични прегледи трябва да се провеждат както при възрастни, така и при деца от самото начало, при първи признаци за поява на млечно съзъбие. Важно е да се обърне особено внимание на денталната

профилактика и да се осигурят подробни инструкции за орална хигиена, които да предотвратят пародонтални заболявания и зъбен кариес. Пациентите с хемофилия са податливи на пародонтални заболявания, тъй като пропускат редовните ежедневни орално-хигиенни процедури, които водят до значително кървене след себе си. Препоръчват се флуорни добавки за децата (само в случай, че наличният във водата за пиене флуор е с по-ниско съдържание от 1ppm) под формата на капки, таблетки, гелове за топикално приложение и води за уста, съдържащи триклозан, хлорхексидин, цетилпиридин хлорид или тимол, след измиване на зъбите [7]. Препоръчва се четкане на зъбите два пъти на ден с четка с мек косъм и паста за зъби с флуор 1000ppm за деца до 7-годишна възраст и 1400ppm над 7-годишна възраст. Добрата орална хигиена намалява необходимостта от инвазивни лечебни дентални процедури и намалява броя на посещенията при дентален лекар [13-14]. Периодичната мотивация за орална хигиена води до редуциране на анаеробните микроорганизми, които причиняват гингивит и пародонтит и създава навици у пациента да посещава регулярно зъболекар за професионален профилактичен преглед и лечение при необходимост.

Хранителният режим при пациентите с хемофилия също подлежи на контрол, като оптималният вариант е да се намали приемът на нискомолекулни въглехидрати между храненията, както и на подсладени напитки, поради това, че те поддържат ниско кариесогенно pH-5,5. Друг подход за профилактика разпространението на кариеса при деца със смесено и постоянно съзъбие е апликацията на силанти по фисурите на новопробили молари. Последните постижения в управлението на наследствените коагулопатии позволяват на много пациенти с хемофилия да получат рутинни дентални грижи, хирургични манипулации и пълна рехабилитация на устната кухина от общопрактикуващ дентален лекар.

От трудностите при лечение на пациент с хемофилия могат да се изведат следните:

- Травмиране по време на дентално лечение и операция
- Пренебрегване на оралната хигиена, което често води до усложнения и последваща необходимост от екстракция
- Усложнения след анестезия и поставяне на инжекции
- Риск от пренасяне на хепатит В или HIV инфекция
- Влошаване на кървенето като резултат от прием на медикаменти
- Увеличена тревожност и наркотична зависимост [15]

Заклучение

Хемофилията е най-често срещаното нарушение в кръвосъсирването в световен мащаб и представлява сериозно предизвикателство по време на клинична работа, затова задължение на денталните лекари е да

бъдат наясно с потенциалните рискове от кървене при пациентите. Рутинното лечение на зъбите може да доведе до непредвидени животозастрашаващи състояния [16-17]. При диагностицираните пациенти е наложително внимателно проследяване нивата на факторите при тези, които ще бъдат подложени на орални инвазивни или хирургични процедури. Оралната хигиена, професионалният контрол на зъбна плака, навиците за правилен хранителен режим и достъпът до специализирани дентални грижи са от първостепенно значение за подобряване на оралното здраве на хората с хемофилия. Трудностите в денталните грижи се обуславят от невъзможността за диагностициране на нарушенията в кръвосъсирването, тяхната тежест и липсата на стандартизиран протокол за работа.

Библиография

1. Досиета Хемофилия А, D66, Комисия по редки болести към МЗ. Уебсайт на Национален Център по Обществено Здраве и Анализи. [Online] http://ncpha.government.bg/files/komisia_rare_diseases/Dosieta_RD/D66_0_HeamophiliaA.pdf.
2. Лисичков, Т. Хемофилия. Българска Асоциация по Хемофилия . [Online] <http://hemo-bg.org/index.php/site/article/33/bg#p3>.
3. Farrkh A, Garrison E, Closmann JJ. Dental surgical management of the patient with hemophilia. *Gen Dent*. 2016 Jul-Aug;64(4):14-7.
4. Salem K, Eshghi P. Dental health and oral health-related quality of life in children with congenital bleeding disorders. *Haemophilia*. 2013 Jan;19(1):65-70.
5. Mielnik-Błaszczak M. Evaluation of dentition status and oral hygiene in Polish children and adolescents with congenital haemorrhagic diatheses. *Int J Paediatr Dent*. 1999 Jun;9(2):99-103.
6. Jangra B, Goswami M. Assessment of Dental Caries Experience and Periodontal Health Status among Children with Haemophilia in New Delhi, India - A Case Control Study. *Oral Health Prev Dent*. 017;15(2):131-137.
7. Žaliūnienė R, Aleksejūnienė J, Brukienė V et al. Do hemophiliacs have a higher risk for dental caries than the general population? *Medicina Kaunas*. 2015;51(1):46-56.
8. Ziebolz D, Stühmer C, Hornecker E, et al. Oral health in adult patients with congenital coagulation disorders--a case control study. *Haemophilia*. 2011 May;17(3):527-31.
9. Bennetts NA, Mergelmeyer JE, Reimer EJ et al. Initial Manifestation of Acquired Hemophilia A After a Routine Tooth Extraction. A Case Report and Literature Review. *J Oral Maxillofac Surg*. 2017 Aug 12. pii: S0278-2391(17)31064-9. doi: 10.1016/j.joms.
10. Cocero N, Pucci F, Messina M et al. Autologous plasma rich in growth factors in the prevention of severe bleeding after teeth extractions in patients with bleeding disorders: a controlled comparison with fibrin glue. *Blood Transfus*. 2015 Apr;13(2):287-94.
11. Hsieh JT, Klein K, Batstone M. Ten-year study of postoperative complications following dental extractions in patients with inherited bleeding disorders. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2017 Sep;46(9):1147-1150. doi: 10.1016/j.ijom.2017.04.016. Epub 2017 May 9.
12. Национална пациентска организация, Сдружение "Българска асоциация по хемофилия". [Online] <http://www.npo.bg/>.
13. Naveen Kumar J, Anil Kumar R, Varadarajan R et al. Specialty dentistry for the hemophiliac: Is there a protocol in place?. *Indian J Dent Res* 2007;18:48-54.
14. Gómez-Moreno G, Cañete-Sánchez ME, Guardia J et al. Orthodontic management in patients with haemophilia. About two clinical cases. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2010 May 1;15(3):e463-6.
15. Abrisham M, Tabrizizadeh M, Ghateh A. Knowledge of Oral Hygiene among Hemophilic Patients Referred to Iranian Hemophilia Society. *J Dent Res Dent Clin Dent Prospects*. 2009 Spring;3(2):60-3.
16. Shastry SP, Kaul R, Baroudi K et al. Hemophilia A: Dental considerations and management. *J Int Soc Prev Community Dent*. 2014 Dec;4(Suppl 3):S147-52.
17. Karagun BS, Sasmaz I, Antmen B et al. Devastating tongue bleeding due to self-bite after dental extraction in a haemophilia A patient with inhibitor. *Haemophilia*. 2014 Mar;20(2):e177-9. doi:10.1111/hae.12362.