**РЕФЕРАТ НА ТЕМУ:**

**Проявления анемий, лейкозов и геморрагических**

 **диатезов в полости рта детей.**

**Особенности оказания стоматологической помощи**

**Введение**

Существование тесной анатомо-физиологической взаимосвязи слизистой оболочки полости рта (СОПР) с различными органами и системами организма, и прежде всего с органами кроветворения, несомненно, закладывается еще в эмбриогенезе: известно, что СОПР, возникнув у 12-дневного эмбриона, выполняет ряд функций, в том числе и роль органа кроветворения, вплоть до третьего месяца развития плода. Возможно поэтому нередко первые (преморбидные) симптомы заболеваний органов кроветворения возникают на слизистой оболочке полости рта, губ, языка.

Проявления в полости рта при заболеваниях крови могут быть либо симптомами, типичными для той или другой нозологической группы болезней крови, либо признаками осложнений, обусловленных вторичными гиповитаминозами, нарушениями обмена веществ или следствием применения цитостатиков, кортикостероидов, иммунодепрессантов, используемых при лечении данной патологии. В связи с этим, больные с заболеваниями кроветворной системы часто, особенно в начале заболевания, обращаются к стоматологу, который несет ответственность за раннее его выявление и своевременное начало лечения. В то же время нарушения, возникающие в полости рта, и особенно неправильно проведенное лечение, основанное на ошибочном диагнозе, могут осложнять течение основного заболевания. Знание клинических проявлений заболеваний органов кроветворения в полости рта у детей является необходимым для своевременной, правильной и ранней диагностики этой тяжелой патологии. К заболеваниям системы крови, имеющим те или иные проявления в полости рта, относятся: анемии, лейкозы, агранулоцитоз, геморрагические диатезы.

**Анемия**

Состояние, характеризующееся уменьшением количества эритроцитов и гемоглобина в единице объема крови, вследствие недостаточного образования эритроцитов или их усиленного разрушения. Анемии бывают наследственными и приобретенными. Различают анемии:

* постгеморрагические (острые и хронические) — возникающие вследствие кровопотерь;
* гипо-, апластические — при костномозговой недостаточности;
* гемолитические — вследствие усиленного разрушения эритроцитов;
* дефицитные (железодефицитные, В12-, фолиеводефицитные и др.) — вследствие нарушения образования эритроцитов, из-за дефицита специфических факторов.

У детей чаще встречаются железодефицитные анемии. В большинстве случаев их развитие связано со скрытым или явным длительным кровотечением. Нередко причинами возникновения анемии являются: недостаточное поступление железа в организм ребенка, плохое его всасывание, усиленное расходование или повышенная потребность организма в железе в период активного роста ребенка. Дефицит железа может возникать при хронических инфекциях, интоксикациях, гиповитаминозах, глистных инвазиях, злокачественных новообразованиях. К периоду полового созревания у мальчиков дефицит железа обычно исчезает, так как андрогены усиливают его всасывание. Эстрогены таким действием не обладают. Начало менструаций у девочек еще более усиливает дефицит железа, так как в этот период у них повышается потребность и усиливается расход железа. Недостаток железа в организме приводит к расстройству окислительно-восстановительных процессов и сопровождается трофическими нарушениями слизистых оболочек, в том числе и СОПР.

Дети, страдающие железодефицитной анемией, жалуются как правило на быструю утомляемость, слабость, головокружение, шум в ушах, сонливость. Развивается характерная алебастровая бледность кожных покровов, нередко с зеленоватым оттенком. Больных беспокоит сухость во рту, иногда затруднен прием пищи, отмечается извращение вкуса и обоняния, что связано с уменьшением железа в эпителии слизистых оболочек. Характерны жжение и боли в области губ, языка, трещины в углах рта. Кожа сухая, ногти ломкие. При осмотре полости рта слизистая бледная, истончена, легко травмируется, чувствительна к воздействию раздражителей, склонна к изъязвлению. Язык отечен, с отпечатками зубов на нем, сосочки языка атрофированы. В основе таких изменений лежат дистрофические процессы, нарушение ороговения эпителия, гипофункция слюнных желез. Форменные элементы крови являются наиболее быстро гибнущими и обновляющимися клетками, за ними следуют клетки слизистой оболочки полости рта. СОПР подвержена постоянным механическим воздействиям и стиранию, поэтому нитевидные сосочки языка быстро слущиваются, но так как при анемиях регенерация замедляется, то наступает атрофия.

Диагноз «железодефицитная анемия» ставится на основании жалоб, анамнеза, клинического осмотра, но все же решающими являются данные развернутого анализа крови (снижение количества эритроцитов, уровня гемоглобина, цветного показателя (0,8–0,6), сывороточного ферритина и железа ниже нормы, повышение общей железосвязывающей способности сыворотки крови).

Лечение железодефицитной анемии проводит гематолог. Патогенетическими средствами являются препараты железа, которые назначают длительно во время еды в сочетании с аскорбиновой кислотой. При лечении важно, чтобы в организм поступало достаточное количество усвояемого железа с пищевыми продуктами (рыба, печень, мясо). Диета, стимулирующая эритропоэз, должна быть богата белками, главным образом за счет мяса, достаточно содержать овощей, фруктов, продуктов, богатых витаминами группы А и В.

В12-дефицитная анемия (пернициозная, анемия Аддисона–Бирмера). Характеризуется нарушением эритропоэза из-за недостатка в организме витамина В12 вследствие его малого поступления извне или нарушения условий его всасывания. У больных пернициозной анемией наблюдается атрофия железистого аппарата желудка, продуцирующего соляную кислоту и гастромукопротеин, которые необходимы для усвоения витамина В12.

Витамин В12 и фолиевая кислота — необходимые факторы гемопоэза. При их отсутствии нарушается митоз кроветворных клеток и, как следствие, нарушается образование эритроцитов. Из-за недостатка соляной кислоты в желудке нарушается всасывание других витаминов группы В, что отражается на состоянии желудочно-кишечного тракта и полости рта больного пернициозной анемией.

Клинические симптомы: для пернициозной анемии характерна триада патологических симптомов — нарушение функций пищеварительной, кроветворной и нервной систем. К начальным признакам заболевания относятся слабость, быстрая утомляемость, головокружение, головная боль, шум в ушах, сонливость днем, бессонница ночью, диспепсические явления. Одним из первых симптомов болезни является боль и жжение на языке, с чем и обращаются больные к стоматологу. Нередко заболевание начинается с парестезий, чувства ползания мурашек, онемения дистальных отделов конечностей. Характерен внешний вид пернициозных больных: резкая бледность кожных покровов с желтым оттенком, лицо одутловатое, нередко отмечается пигментация на лице в виде бабочки.

Классическим симптомом пернициозной анемии является, так называемый «язык Хантера» (Гюнтера–Миллера), характеризующийся появлением ярко-красных пятен воспаления на спинке языка, которые распространяются по краям и кончику, постепенно захватывая всю поверхность. Затем воспалительные явления стихают, сосочки языка атрофируются, язык становится гладким, блестящим («лакированный» язык), при пальпации дряблый, поверхность нередко покрыта складками, края в виде зазубрин. На боковых поверхностях, кончике языка, уздечке часто появляются эрозии травматического генеза, характерно отсутствие налета. Атрофируется слизистая не только языка, но и всей полости рта. Она становится тонкой, морщинистой, легко изъязвляющейся, чувствительной к воздействию различных раздражителей. В углах рта появляются трещины, отделение слюны уменьшается.

В основе изменений в полости рта при пернициозной анемии лежат процессы дистрофии, дегенерации, атрофии и некробиоза на фоне неполноценного гемопоэза. Подтверждением диагноза являются данные развернутого анализа крови: снижение количества эритроцитов, наличие дегенеративных их форм, относительный лимфоцитоз, сдвиг вправо клеток нейтрофильного ряда, высокий цветной показатель (больше единицы).

Лечение пернициозной анемии проводит гематолог. Основным средством лечения является витамин В12. По показаниям назначают фолиевую кислоту, другие витамины группы В, препараты железа, соляную кислоту с пепсином, нормализуют питание. В очень тяжелых случаях проводят переливание крови.

Гемолитические анемии

Это большая группа заболеваний, различающихся по этиологии, патогенезу, клинической картине и методам лечения. Основной симптом, который их объединяет — повышенный гемолиз — распад эритроцитов и укорочение продолжительности их жизни. Все гемолитические анемии делятся на наследственные и приобретенные. Наследственные — следствие различных генетических дефектов эритроцитов, которые становятся нестойкими, изменяется их форма и размеры, снижается количество.

Развитие приобретенных гемолитических анемий связано с воздействием различных факторов, способствующих разрушению эритроцитов (антигены, нарушение структуры мембран эритроцитов, механическое, химическое повреждение оболочек эритроцитов, недостаток витамина Е, воздействие малярийного плазмодия и т. д.).

Патологический гемолиз может быть внутрисосудистым или внутриклеточным. Внутриклеточный распад эритроцитов происходит главным образом в селезенке. При этом в сыворотке крови повышается содержание непрямого билирубина, который в печени превращается в прямой билирубин, вследствие чего происходит увеличение экскреции уробилина с мочой и калом и окрашивание их в темно-коричневый цвет.

При внутрисосудистом гемолизе эритроцитов гемоглобин поступает в большом количестве в плазму и выделяется с мочой в неизмененном виде и в виде гемосидерина. При этом моча окрашивается в бурый или черный цвет. Гемосидерин может откладываться во внутренних органах (гемосидероз), в том числе и твердых тканях зубов.

Клиника: больные предъявляют жалобы на головные боли, гнилостный запах изо рта, кровоточивость десен. При травмировании десен в период гемолитического криза возникает спонтанная кровоточивость. При наличии травмирующего фактора появляются длительно незаживающие язвы, покрытые некротическим налетом. Частым симптомом заболевания является гингивит, а характерным симптомом — желтушность склер, слизистых оболочек и кожных покровов, развитие глоссита. По мере развития заболевания сосочки языка усиленно слущиваются, язык становится гладким, чувствительным при приеме пищи. Появляется извращение вкуса, чувство жжения, горечи, покалывания в языке. Нередко наблюдается «волосатый язык» за счет гиперплазии нитевидных сосочков и нарушения слущивания ороговевших клеток эпителия. Характерный симптом заболевания — цвет зубов от слегка желтоватого до серо-грязного. Увеличивается частота поражения зубов кариесом.

Общее патогенетическое лечение проводит гематолог.

Гипопластическая анемия

Это заболевание системы крови, характеризующееся угнетением кроветворной функции костного мозга и проявляющееся недостаточным образованием эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов. В его основе лежит аплазия костного мозга, характеризующаяся прекращением гемопоэза.

Различают врожденные, наследственные и приобретенные формы гипопластических анемий. В развитии приобретенных форм гипопластической анемии важную роль играют экзогенные и эндогенные факторы: ионизирующее излучение, бензол и его производные, инсектициды, соединения мышьяка, эстрогены, противоопухолевые препараты, антибиотики, сульфаниламиды и ряд других лекарственных препаратов. Механизм развития гипоплазии костного мозга до конца не выяснен.

Больные обычно жалуются на головокружение, общую слабость, быструю утомляемость, одышку, боли в костях, периодически появляющиеся кровоизлияния в кожу лица, слизистую оболочку полости рта, губ, кровоточивость десен, боль и жжение в языке, сухость во рту.

Нередко при гипопластической анемии поражения слизистой оболочки появляются раньше других клинических симптомов, что заставляет больных обращаться к стоматологу. Для гипо-(апластической) анемии характерно сочетание геморрагического и септико-некротического синдромов. При внешнем осмотре дети бледные, с мелкоточечными кровоизлияниями на коже лица, туловища, конечностей, в сетчатке глаз. Слизистая полости рта «бескровная», слабо увлажнена, легко ранима, имеются мелкие и крупные кровоизлияния в слизистую щек, неба, десен. Петехии на десне придают ей темно-красную с коричневым оттенком окраску, зубной налет и зубной камень окрашены в бурый цвет. Часто наблюдаются спонтанные кровотечения из носа, десен и других участков слизистой полости рта. На фоне длительной гипосаливации увеличивается количество зубного налета, возникает множественный кариес зубов, осложненные формы которого могут быть причиной сепсиса. Нередки случаи развития у этой группы детей язвенно-некротического стоматита, маргинального периодонтита среднетяжелой и тяжелой формы, кандидозного и вирусного стоматитов, которые резко ухудшают общее состояние. Желтушности и спленомегалии обычно не наблюдается. Содержание билирубина в сыворотке не повышено. В основе патогенеза проявлений в полости рта лежат: лейкопения, тромбоцитопения, анемия. В крови: эритроцитопения, нейтропения, без сдвига нейтрофильного ряда, резко выраженная тромбоцитопения.

Патогенетическое лечение основного заболевания проводится в гематологических стационарах. Оно включает: выявление и устранение этиологического фактора, переливание крови и ее препаратов, гормонотерапию, сосудоукрепляющие препараты, спленэктомия по показаниям.

**Лейкоз**

Системное заболевание белой крови, характеризующееся прогрессирующей клеточной гиперплазией в органах кроветворения с резким преобладанием процессов пролиферации над процессами дифференциации клеток крови. В крови появляется много незрелых форм, не способных выполнять защитные функции. Клетки крови анаплазируются и приобретают новые бластомные свойства. В последующем очаги кроветворения образуются в различных органах, в том числе и в слизистой оболочке полости рта. В зависимости от степени анаплазии опухолевых клеток и характера течения лейкозы делятся на острые и хронические. У детей чаще встречаются острые формы лейкозов. Поражения СОПР при острых лейкозах наблюдаются у 55–90,9 % больных детей и проявляются в виде: анемической, некротической (геморрагически-язвенной), опухолевой и смешанной форм.

Клиника: чаще всего заболевание развивается постепенно. В додиагностический период первыми частыми симптомами болезни являются: повышение температуры тела до 37–38°С, снижение аппетита, вялость, боли в костях и суставах, кровоточивость десен, бледность кожных покровов и слизистых оболочек, легкая их ранимость. Иногда заболевание выявляется случайно по результатам крови, когда дети обращаются за помощью по поводу травм, профилактических осмотров, длительных кровотечений после удаления зуба и др. При прогрессировании заболевания и появлении некротических процессов в полости рта больные жалуются на затрудненный прием пищи, гнилостный запах изо рта, головную боль, головокружение.

Анемическая форма характеризуется развитием нормо-, гипо- или гиперхромного типа анемии без предшествующих кровопотерь. Содержание гемоглобина снижается, наблюдается эритроцитопения. Слизистая оболочка полости рта бледная, цианотичная.

При геморрагической форме имеют место множественные кровоизлияния на коже, подкожной клетчатке, слизистой полости рта. При прогрессировании процесса возникает язвенно-некротический синдром: наблюдается некроз десневых сосочков, некротическая ангина. Особенностью некротических процессов при остром лейкозе является склонность к распространению на соседние участки слизистой с образованием обширных болезненных язв, с неровными контурами, покрытых серым или грязно-серым, часто зловонным налетом, после удаления которого, обнажается кровоточащая поверхность. Реактивные изменения вокруг язв выражены слабо. Характерными местами локализации изъязвлений являются места повышенной травматизации слизистой оболочки щек по линии смыкания зубов, боковых поверхностей языка и др. Язык становится отечным, покрывается бурым налетом, нередко на кончике и боковых поверхностях его появляются язвы. Вначале развития язвенно-некротических изменений в полости рта отмечается гиперсаливация, затем гипосаливация за счет прогрессирования дистрофических процессов в слюнных железах. Некрозы нередко располагаются в зонах лейкемических инфильтратов. При наличии травмирующего фактора возможно профузное кровотечение.

Опухолевидная форма. Острый лейкоз может протекать с образованием опухолевых инфильтратов в различных органах, в том числе в деснах, при этом деформируется десневой край, т. е. развивается «гипертрофический гингивит». Характерно, что в самом начале заболевания в большинстве случаев «набухание» десен более выражено на внутренней (язычной и небной) поверхности, чем на вестибулярной. Этот симптом очень важен при проведении дифференциальной диагностики с банальным гипертрофическим гингивитом. Десневые сосочки, постепенно увеличиваясь, закрывают коронки зубов, иногда обильно кровоточат. Зубы нередко расшатываются за счет лейкозной инфильтрации десен и деструкции альвеолярной кости. В таких случаях дети могут жаловаться на самопроизвольные боли в зубах или в челюсти, усиливающиеся при накусывании на интактные зубы. Боли могут быть обусловлены образованием лейкемических инфильтратов в костях челюстей, периодонте. Установлено, что при остром лейкозе у детей в пульпе зубов могут наблюдаются бластоматозные превращения ретикулоэндотелия. Эти нарушения наиболее выражены в зубах с несформированными корнями, и в терминальных участках пульпы, причем бластоматозные изменения затрагивают больше всего недифференцированные фибробласты. Одонтобласты таких нарушений не имеют.

Долгое время считалось, что развитие язвенных процессов в полости рта у детей страдающих лейкозом связано с понижением сопротивляемости организма, вследствие снижения фагоцитарной активности лейкоцитов и иммунных свойств сыворотки крови. Предполагалось, что некрозы являются результатом распада лейкемических инфильтратов в деснах и на участках обширных кровоизлияний, а также вследствие нервно-трофических расстройств в тканях на фоне эритроцитопении и тромбоцитопении. На кафедре стоматологии детского возраста БГМУ в 1991–1993 гг. (Т.В. Попруженко) было проведено исследование стоматологического и соматического статуса детей страдающих острым лимфобластным лейкозом (ОЛЛ). При этом у 60 % детей больных ОЛЛ был выявлен стоматит. Установлено, что основным этиологическим фактором лейкозного некротического стоматита является вирус простого герпеса. Кроме герпетической инфекции принципиальное значение в оральной патологии при ОЛЛ и его химиотерапии имеют также кандидозная инфекция и химиотерапевтическое, токсическое поражение мягких тканей (химиотерапевтический стоматит).

Факторами, способствующими возникновению патологических изменений в полости рта, являются:

1. Иммунодефицит. На его фоне реактивируется герпетическая инфекция, прогрессирует кандидоз (т. е. развиваются тяжелые формы инфекционных стоматитов).
2. Лимфобластная инфильтрация клинически проявляется в зонах воспаления (перикоронарит, гингивит, осложненный кариес, паротит).
3. Геморрагический синдром приобретает клиническое значение в зонах нарушения целостности тканей (при механической травме, стоматит).
4. Анемия маскирует симптомы воспаления, влияет на восстановление тканей.
5. Цитостатическая терапия является одной из причин иммунодефицита; с другой стороны, длительное воздействие высоких концентраций цитостатиков на ткани нарушает темп митозов в СОПР и клинически проявляется диффузным воспалением ткани.

Вышеуказанные факторы обусловливают особенности течения инфекционных стоматитов у детей больных ОЛЛ. В период ремиссии клинические проявления стоматитов не отличаются от таковых у здоровых детей. В стадии разгара, рецидива и особенно в терминальной стадии клиника герпетического стоматита изменяется до неузнаваемости, это состояние обычно называют «язвенно-некротический стоматит», «гангрена СОПР» и др.

Герпетический стоматит развивается у каждого второго ребенка больного ОЛЛ и может протекать в легкой, среднетяжелой и тяжелой формах. Как правило, это рецидивы хронической герпетической инфекции. Реактивация вируса простого герпеса у детей с ОЛЛ происходит на фоне иммунодефицита. В состоянии лейкопении герпетический стоматит развивается в 10 раз чаще, чем вне лейкопении. Тяжелые формы герпетического стоматита развиваются у детей, если лейкоцитов менее 1,0×109, и совпадают с классическим описанием лейкозного некротического стоматита. В таких случаях проявляются особенности клиники герпетического стоматита при ОЛЛ: тяжелое общее состояние ребенка, температура тела 38,5°С, ребенок не пьет, не ест, глотание затруднено. В полости рта:

* из-за лейкопении инфекция распространяется по всем возможным направлениям;
* из-за лимфобластной инфильтрации образуются уплотнения в основании зон некрозов («фундамент» и «бордюр»), при локализации очагов поражения в области десны развивается картина гиперпластического гингивита;
* из-за тромбоцитопении зоны некроза часто кровоточат при прикосновении или спонтанно;
* из-за анемии окружающая зоны некроза слизистая оболочка остается бледной, маскируя диффузное и локальное воспаление.

У каждого третьего ребенка больного ОЛЛ развивается кандидозный стоматит. Под влиянием иммунодефицита, иммуносупрессивной и противомикробной терапии активизируются грибы рода Candida, приобретающие патогенные свойства.

Поражаются чаще кожа углов рта и отдельные участки не ороговевающей СОПР. Грибы проникают в ткань, развивается воспаление, выраженность гиперемии зависит от состояния крови. При отсутствии лечения грибы проникают глубже, площадь поражения и объем «белого налета» увеличивается, налет становится сплошным. Позже пораженная поверхность приобретает вид бляшки, которая плотно прилипает к подлежащим тканям и окрашена в разные оттенки, от желтого до коричневого цветов. Бляшки малоболезненные. В тяжелых случаях возможна диссеминация грибов.

У детей больных ОЛЛ после проведения химиотерапии развивается нередко химиотерапевтический стоматит, т. к. слизистые оболочки имеют высокие темпы клеточного деления, то при длительном нахождении в крови высоких концентраций цитостатиков, происходит прямое поражение слизистых оболочек.

Через 1–7 дней введения метотрексата (химиотерапевтический препарат) дети отмечают появление привкуса препарата во рту, повышение вязкости слюны, утолщение щек, болезненное открывание рта, неприятное ощущение при приеме кислой, острой пищи. В полости рта при легкой форме определяется диффузный отек, гиперемия СОПР, которые сохраняются в течение 2–8 дней. При среднетяжелой форме на неороговевающей слизистой оболочке полости рта (щек, губ, дна полости рта и мягком небе) появляются белые плоские непрозрачные пленки с блестящей поверхностью в форме лент, овалов. Они четко контурированы на гиперемированной слизистой, легко отслаиваются при потягивании за край, обнажая рыхлую сочную ткань. В редких случаях возможно появление инееподобного налета на ороговевающей слизистой оболочке десен. Общее состояние ребенка ухудшается: температура тела 37,5°С, вялость, появление боли при открывании рта, приеме пищи. Состояние улучшается лишь после отторжения пленок (через 5–14 суток от начала заболевания). В тяжелых случаях состояние детей продолжает ухудшаться и к 4–12 суткам от начала заболевания становится очень тяжелым: дети не встают с постели, не пьют, не разговаривают, появляются симптомы поражения кишечно-желудоч-ного тракта, гениталий, мочевыводящих путей. Площадь поражения не увеличивается, но становится более глубокой; пленки плотно соединяются с подлежащими тканями, приобретают бугристый вид, окрашены кровью. При попытке снять пленку обнажается язвенная кровоточащая поверхность. В тяжелых случаях дети могут погибнуть от дисфункции многих органов.

**Агранулоцитоз**

Клинико-гематологический синдром, характеризующийся резким снижением числа гранулоцитов в циркулирующей крови.

Причиной возникновения агранулоцитоза могут быть тяжелые инфекции, аутоиммунные нарушения, воздействие ионизирующего излучения, прием некоторых лекарственных препаратов, обладающих побочным цитостатическим эффектом (барбитураты, левомицетин, препараты висмута, сульфаниламиды и др.).

Характерной особенностью заболевания являются некротические изменения в органах. Отсутствие защитного нейтрофильного барьера способствует внедрению инфекции через слизистую оболочку полости рта, миндалин, кишечника. При наличии обильной бактериальной флоры в пораженных органах отсутствуют признаки воспалительной, лейкоцитарной реакции и нагноения. Заболевание может начинаться остро с повышения температуры тела до 38–39°С, головной боли, вялости. В полости рта, на губах, деснах, в глотке появляются кровотечения, некрозы. Некрозы могут наблюдаться и на слизистых других органов.

В остальных случаях заболевание развивается медленно, постепенно. Характерными симптомами являются слабость, быстрая утомляемость, липкий пот, субфебрильная температура. При ухудшении состояния появляется боль при приеме пищи, глотании, кровоточивость десен, тогда к лечению детей привлекают и стоматолога.

При осмотре обычно наблюдаются землистый цвет кожи, иногда гипертермия, регионарный лимфаденит, неприятный запах изо рта. В полости рта зубы покрыты налетом, десна гиперемирована, затем по краю десны появляется некротический налет. Некроз может распространяться на слизистую щек, преддверия полости рта, неба, иногда некротизируются целые десневые сосочки, десна утрачивает фестончатый вид. После удаления зловонного серо-грязного налета в большинстве случаев обнажается кровоточащая язва. Процесс усугубляется наличием «капюшонов» в области прорезывающихся зубов, откуда некроз распространяется на ретромолярные участки слизистой и миндалины. Некрозы имеют ареактивный характер, язвы четко ограничены от окружающей ткани, клеточная реакция ослаблена.

В своевременной диагностике решающим фактором является исследование крови. Дифференциальная диагностика проводится с другими заболеваниями крови, стоматитом Венсана.

Общее лечение проводит гематолог: выявление и устранение причины, переливание крови.

**Геморрагические диатезы**

Группа заболеваний, характеризующаяся склонностью к кровотечениям, возникающим самопроизвольно или в результате незначительных повреждений. В зависимости от патогенеза различают 3 основные группы геморрагических диатезов:

1. обусловленные нарушением свертывания крови — коагулопатии;
2. обусловленные нарушением тромбоцитопоэза — тромбоцитопатии;
3. обусловленные поражением сосудистой стенки — вазопатии.

**Гемофилия**

Врожденное, наследственное нарушение свертываемости крови вследствие дефицита факторов свертываемости крови. Болеют лица мужского пола, заболевание передается по материнской линии (Х-сцепленный рецессивный тип наследования). Различают 3 основные формы гемофилии — А, В, С. Наиболее часто встречающаяся и тяжело протекающая — гемофилия А, которая обусловлена недостаточным содержанием в плазме VIII фактора свертываемости крови; гемофилия В — IX фактора. Различают 3 степени тяжести гемофилии А: тяжелая — содержание VIII фактора до 1 %, среднетяжелая — 2–5 %, легкая — 5–25 %.

Для гемофилии характерен гематомный тип кровоточивости. Заболевание проявляется обычно на 1–3 году жизни ребенка обильным кровотечением после легкого повреждения (при прикусывании языка, прорезывании зубов, травмы слизистой оболочки острыми краями зубов и т. д.). Кровотечения обычно длительные, затяжные. Если вовремя не оказать медицинскую помощь, то это может привести к летальному исходу. Крайне редко прекращаются спонтанно. Характерными для гемофилии симптомами является образование внутрикожных кровоизлияний без видимой причины и больших гематом при незначительных травмах.

Особенно часто кровотечения возникают из межзубных сосочков десны при заболеваниях периодонта, лечении кариеса зубов и его осложнений. При удалении зубов возникает трудно останавливаемое кровотечение. Важным признаком заболевания являются гемартрозы (периодические кровоизлияния в суставы) и кишечные кровотечения. Время свертывания крови больных гемофилией значительно удлинено, иногда до 1–2 ч, бывает, что кровь больного гемофилией свертывается только через 1–2 дня.

Детей с гемофилией лечат с применением заместительной терапии: VIII фактор, криопреципитат, Е-аминокапроновая кислота, переливание крови.

**Тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа)**

Характеризуется повышенной кровоточивостью и значительным снижением количества тромбоцитов в периферической крови. Уменьшение числа тромбоцитов может возникнуть как симптом какой-либо болезни, так и по неизвестным причинам, поэтому различают вторичную, симптоматическую и идиопатическую тромбоцитопеническую пурпуру. Протекает заболевание в острой и хронической рецидивирующей формах.

Первые признаки кровоточивости появляются у детей в 5–6 лет и усиливаются в пубертатный период. К клиническим проявлениям болезни Верльгофа относятся кровоизлияния в кожные покровы без видимых причин, часто после лихорадочного состояния и кровотечения из слизистых оболочек полости рта при малейшей травме или спонтанно (что отличает это заболевание от гемофилии, когда кровотечение возникает только при травме). Профузные кровотечения из слизистой оболочки полости рта могут привести к анемии, иногда это единственный признак болезни. Характерным признаком кровотечений, развивающихся на фоне нарушения свертываемости, является отсутствие воспалительных явлений. После удаления сгустка можно обнаружить, что десна кровоточит из нескольких мелких точек (верхушка десневого сосочка или край десны), при этом макроскопически целостность ткани сохраняется (язва отсутствует). Опасны кровотечения после удаления зуба. Могут иметь место внутренние кровотечения, кровотечение из ушей, кровавые слезы и пот. В полости рта отмечается сухость и атрофия нитевидных сосочков языка, на участках атрофии видны мелкие петехии. Часто кровоизлияния появляются в месте укола. Симптом «жгута» (на месте щипка появляется обширное кровоизлияние, увеличивающиеся в течение нескольких часов) положительный. В крови — тромбоцитопения.

Подобные проявления в полости рта могут иметь такие геморрагические диатезы как тромбастения Гликмана и болезнь Виллебранда Юргенса, при которых количество тромбоцитов не уменьшено.

Лечение детей проводится в гематологических стационарах и включает: гормонотерапию, спленэктомию, переливание тромбоцитарной массы, препараты железа, кальция, поливитамины.

**Геморрагический васкулит**

**(болезнь Шенлейна–Геноха)**

Характеризуется мелкоточечными кровоизлияниями в кожу, слизистые оболочки, суставы, почки и обусловлено микроваскулитами. Заболевание развивается после перенесенных инфекций, введения вакцин или сывороток при лекарственной непереносимости. Считают, что наиболее вероятной причиной является повреждение сосудов иммунными комплексами, что ведет к нарушению эндотелия, микротромбозам и геморрагиям.

Клинические проявления в полости рта возникают в течение или после того, как ребенок перенес лихорадящее инфекционное заболевание, по поводу которого применяли лекарственные препараты. Часто заболевание проявляется триадой: высыпания на коже; поражение суставов; абдоминальный синдром (брюшная пурпура).

Высыпания на коже и слизистых оболочках вначале имеют ограниченный, эритематозный, папулезный или уртикарный характер, через несколько часов они становятся геморрагическими. Изменения на коже и слизистых оболочках могут быть единственным признаком заболевания или сопутствовать поражениям суставов и внутренних органов.

При молниеносной пурпуре, слившиеся высыпания образуют возвышающиеся над уровнем кожи геморрагии, в центре которых возникают некрозы с последующим образованием язв. На слизистой оболочке полости рта наряду с петехиальными и геморрагическими высыпаниями могут иметь место очаги изъязвления, покрытые некротическим налетом и отличающиеся крайне медленной эпителизацией. Изменения в полости рта могут быть более выраженными, чем кожные проявления и не соответствовать стадиям их развития. Учитывая токсико-аллергическую сущность заболевания, проводят десенсибилизирующую и дезинтоксикационную терапию.

Хирургические вмешательства должны проводиться под прикрытием лекарственных препаратов, после лечения основного заболевания или в сочетании с активным его лечением.

**Роль стоматолога в комплексном лечении детей с анемиями, лейкозами и геморрагическими диатезами**

Стоматологическое лечение

Железодефицитная анемия. При изменениях в полости рта проводится симптоматическое лечение: при жжении, болях, парестезиях СОПР и языка — масляные растворы, мази, обезболивающие гели, способствующие эпителизации; при сухости — анодгальванизация на слюнные железы, слюногонная диета (отвары травы мать-и-мачехи, термопсиса, тясячелистника). Лечение кариеса и его осложнений не имеет каких-либо особенностей и проводится традиционно.

В12-дефицитная анемия (пернициозная, анемия Аддисона–Бирмера). Лечение проявлений в полости рта симптоматическое: тщательная гигиена полости рта, устранение травмирующих факторов, аппликации обезболивающих препаратов, смеси ампулированного витамина В12 в подсолнечном масле, эпителизирующих средств.

Гемолитическая анемия. Лечение проявлений в полости рта симптоматическое: обезболивание, антисептическая обработка слизистой оболочки полости рта (хлоргексидин, мирамистин, орасепт, отвары трав). При некротических изменениях аппликации протеолитических ферментов (лизоцим, трипсин, панкреатин и др.), кератопластики (цигерол, каротолин, масляные растворы витаминов А, Е, масло облепихи и др.).

Гипопластическая анемия. Лечение проявлений в полости рта симптоматическое: рекомендации по уходу за полостью; устранение травмирующих факторов; предупреждение присоединения вторичной инфекции. По показаниям проводится лечение язвенно-некротических поражений СОПР, кандидозных и вирусных стоматитов, трещин углов рта согласно общепринятым стандартам. Лечение периодонтита, кариеса и его осложнений проводится в период ремиссии. Использование витальных методов лечения пульпитов нежелательно, крайне осторожное эндодонтическое лечение. Необходимо помнить, что стоматологические вмешательства этим детям должны проводиться осторожно, без травм слизистой. Любые хирургические вмешательства проводятся в стационарных условиях после заключения гематолога.

Лейкозы. Лечение герпетического стоматита комплексное: общее и местное, зависит от формы течения стоматита и общего состояния ребенка и включает этиотропное, патогенетическое, симптоматическое. Этиотропная терапия при герпетических стоматитах: ацикловир и его аналоги 5–10 мг/кг массы тела каждые 6–8 ч, обязательно детям с тяжелой, среднетяжелой формами и детям с легкой формой, у которых нестабильное состояние. Как вспомогательное средство для борьбы с вирусом герпеса можно использовать противогерпетический иммуноглобулин.

Патогенетическое лечение. Нераздражающие продукты питания: кисели, отвары, жидкие каши и т. д.; обильное питье, при тяжелых формах по показаниям дезинтоксикационная терапия, парантеральное питание, антигистаминные, симптоматические препараты; антисептическая обработка полости рта 3–4 раза в день, аппликации обезболивающих средств, растворов протеолитических ферментов (ДНК-аза, панкреатин, трипсин и др.), кератопластики при количестве тромбоцитов не менее 50×1012/л, при снижении числа тромбоцитов показано применение местных гемостатических средств.

При кандидозных стоматитах у детей больных ОЛЛ показано применение производных имидозола — кетаканазол 200 мг (1 таблетка) в сутки детям с массой более 15 кг, через 2–3 дня лечения состояние СОПР нормализуется.

Для профилактики химиотерапевтических стоматитов при проведении высокодозированной химиотерапии важно контролировать скорость выведения препарата из организма, проводить рациональную антидотную коррекцию (при введении метотрексата — лейковарином) и контролировать кислотность мочи (при снижении PH мочи ниже 7,5 необходимо введение содовых растворов для ощелачивания организма).

Местное лечение химиотерапевтического мукозита: рекомендации по гигиене полости рта и рациональному питанию; антисептическая обработка полости рта (димексид, отвары трав, мирамистин, уснинат натрия и т. д.); эпителизирующие средства (масло цитраля, каротолин, масленые растворы витаминов А, Е, цигерол и др.).

Агранулоцитоз. Лечение проявлений в полости рта симптоматическое: обезболивание, тщательное удаление налета после антисептической обработки полости рта, протеолитические ферменты, эпителизирующие средства.

Гемофилия. Своевременное лечение кариеса с использованием современных методик, оборудования, инструментария, обеспечивающих минимальную травматичность при восстановительном лечении. Использование местной анестезии допустимо при содержании фактора в крови VIII более 40 %. В литературе оговаривается допустимость применения с большой осторожностью интралигаментарной анестезии.

Стоматологические вмешательства у детей больных гемофилией в условиях поликлиники ограничены, могут проводиться у детей контактных, при отсутствии риска травмирования слизистой оболочки полости рта. При лечении пульпита противопоказаны витальные методы, эндодонтическое лечение необходимо проводить осторожно как на этапах механической и медикаментозной обработки, так и пломбирования каналов (лучше после специальной гематологической подготовки).

Все хирургические и терапевтические вмешательства, имеющие риск повреждения мягких тканей полости рта, должны проводиться в специализированных стационарах после предварительной гематологической подготовки и заключения от гематолога.

Для местного гемостаза используют гемостатическую губку, поликапран, эпсилон-аминокапроновую кислоту, тромбин и т. д.

Тромбоцитопеническая пурпура. Стоматологические вмешательства в полости рта в амбулаторных условиях возможны при содержании тромбоцитов более 50×109/л. Хирургические манипуляции должны проводиться аккуратно, с минимальной травмой, после заключения гематолога, с использованием местных кровоостанавливающих средств (гемостатическая губка, поликапран, тромбин, сыворотка крови, давящая повязка и т. д.). Терапия заболеваний периодонта с использованием скейлера и кюретаж проводится после гематологической подготовки. Необходимо избегать инъекций, так как они могут вызвать осложнения — расслаивающуюся гематому и сдавливание дыхательных путей. Главным методом профилактики кровотечений в полости рта у детей данной группы является первичная профилактика стоматологических заболеваний, своевременное качественное лечение кариеса и его осложнений. Эндодонтические мероприятия у таких детей предпочтительнее удалений, которые требуют переливаний тромбоцитарной массы. Частых переливаний следует избегать из-за высокой вероятности выработки антитромбоцитарных антител и риска заражения детей ВИЧ-инфекцией и гепатитом С.

Геморрагический васкулит. Местное лечение поражений СОПР включает антисептическую обработку полости рта, при некротических процессах: протеолитические ферменты кератопластики, кортикостероиды по показаниям. Санация и тщательная гигиена полости рта, комплексная профилактика кариеса в зависимости от активности кариозного процесса в стадии ремиссии.

**Профилактика стоматологических заболеваний** полости рта (все вышеперечисленные нозологические формы) у данной категории больных имеет целый ряд особенностей. В острый период заболевания, при тяжелых формах, выраженных изменениях в полости рта, при наличии некротических процессов профилактические мероприятия обязательны. Они направлены, прежде всего, на снижение риска активизации патогенности собственной микрофлоры полости рта, что может значительно усугубить течение основного заболевания. В то же время все профилактические мероприятия должны быть крайне щадящими. Гигиена полости рта в острый период может сводиться к протиранию зубов с помощью марлевой салфетки, смоченной антисептическим раствором (хлоргексидин), антисептическими полосканиями. Возможно использование мягких зубных щеток с небольшой рабочей частью, традиционной синтетической щетиной или силиконовыми выступами. Следует учитывать, что при [Tr]<50×1012/л показано протирание и полоскание; при [Tr]>50×1012/л — чистка мягкой щеткой методом Рейте или Чартера. Проведение профессиональной гигиены возможно только после консультации с гематологом, на фоне превентивной антибиотикотерапии и при [Tr]>50×1012/л.

При гемофилии возможен риск кровотечения как при проведении домашней гигиены, так и при проведении профессиональной. Поэтому домашняя чистка зубов должна быть щадящей и тщательной, а профессиональная может проводиться при уровне *в крови фактора VIII* >40 % и только после консультации с гематологом.

Применение флоссов, электрических щеток в острый период противопоказано. В стадии ремиссии данная категория детей особо нуждается в индивидуальных программах профилактики, включающей обучение гигиене полости рта (особенности гигиены в острый период заболевания и период ремиссии) как самих детей, так и их родителей.

Исключительно важное значение в работе врача-стоматолога с этой группой больных детей отводится ранней первичной профилактике кариеса зубов и заболеваний периодонта. Как можно раньше родителей и детей необходимо мотивировать и обучать методам ухода за полостью рта, контролировать качество гигиены полости рта. Индивидуально подбирать средства и методы домашней гигиены с учетом течения основного заболевания и проявлений в полости рта. Следует дать рекомендации по рациональному питанию и эндогенной профилактике кариеса (фторированная соль, 2 раза в год препараты кальция в сочетании с поливитаминами, минеральная фторсодержащая вода и т. д.). Важно проводить экзогенные методы профилактики кариеса 4–6 раз в год (фторсодержащие гели, лаки, растворы), герметики и т. д.

**СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ**

1. Изменения в полости рта детей при общесоматических заболеваниях / Т.Е. Бойченко [и др.]. М., 1982. 33 с.
2. Виноградова, Т.Ф. Заболевания пародонта и слизистой оболочки полости рта у детей / Т.Ф. Виноградова, О.П. Максимова, Э.М. Мельниченко. М.: Медицина, 1983. С. 75–85.
3. Заболевания слизистой оболочки полости рта и губ / под ред. Е.В. Боровского, А.Л. Машкиллейсона. М.: МЕДпресс, 2001. С. 147–155.
4. Изменения в полости рта у детей при общесоматических заболеваниях : учеб. пособ. / под ред. Е.В. Удовицкой. М.: ЦИУВ, 1982. 33 с.
5. Справочник по детской стоматологии / под ред. А. Камерона, Р. Уидмена. М., 2003. С. 190.
6. Стоматология детей и подростков / под ред. Р. МакДональда, Д. Эйвери. Изд. 7-е. М., 2003. С. 570.
7. Мельниченко, Э.М. Диагностика и лечение стоматитов у детей, больных острым лимфобластным лейкозом / Э.М. Мельниченко, Т.В. Попруженко, О.В. Алейникова. Мн., 1995. 19 с.