

# Cure odontoiatriche in bambini affetti da emofilia

*A causa dei difetti nel meccanismo della coagulazione i pazienti emofilici possono andare incontro a pericolose complicanze di tipo emorragico sia durante l'intervento chirurgico che a distanza di giorni dall'esecuzione dello stesso*

■ a cura di **Vincenzo Marra**



Benedetta Bellettini



Paola Morgagni

**L**e coagulopatie ereditarie e congenite sono malattie rare causate da difetti di uno o più fattori da cui dipende il meccanismo della coagulazione. L'emofilia A e l'emofilia B, causate rispettivamente da carenza di fattore VIII e fattore IX, rientrano tra le coagulopatie congenite più rilevanti sia per la frequenza con cui si verificano sia per gli esiti invalidanti che provocano. Queste condizioni emorragiche si ereditano attraverso il cromosoma X (x-linked): per questo si manifestano solo nei maschi, mentre le femmine possono essere portatrici sane. La prevalenza è di 1 caso ogni 10.000 per l'emofilia A, che è dunque il tipo più diffuso, e di 1 caso ogni 30.000 per l'emofilia B. Le manifestazioni sono simili per entrambe, e, più che dalla tipologia di emofilia, dipendono dalla severità della malattia che viene determinata in base al grado della carenza di attività del fattore coagulante. Se il valore dell'attività del fattore coagulante è minore all'1% si parla di emofilia grave, se la percentuale di attività è tra l'1% e il 5% l'emofilia è moderata, nel caso in cui il valore è tra il 5% e il 40% si parla di emofilia lieve, per tutte e due le tipologie della malattia.

Oltre alle complicanze dipendenti dallo stato emorragico, i pazienti colpiti da emofilia grave (la quale provoca con frequenza, anche in assenza di traumi significativi, delle emorragie che spesso si manifestano agli arti), se non adeguatamente trattati fin dall'infanzia, possono soffrire altresì di artropatia cronica che causa rigidità e deformazione a livello articolare. Diffuse, in questi pazienti, sono pure le emorragie muscolari, dalle quali possono scaturire gravi difficoltà nel movimento, e ancora emorragie gastro-intestinali (ematemesi, melena, proctorragia), emorragie in cavità (emotorace, emoperitoneo, emopericardio), emorragie dell'oro-faringe, emoftoe, epistassi, ematuria, emorragie oculari, ematomi spinali.

Con la collaborazione delle dottoresse Paola Morgagni e Benedetta Bellettini dell'UO Maxillo-facciale, Servizio di Odontoiatria, Ospedale Bufalini di Cesena (AUSL Romagna) abbiamo stilato una sorta di protocollo per il trattamento odontoiatrico in piena sicurezza dei pazienti che presentano emofilia.

Il bambino affetto da emofilia necessita di un approccio pluridisciplinare specifico per il raggiungimento del migliore risultato

terapeutico. In quest'ottica si muove anche l'odontoiatra, in collaborazione con l'ematologo e il pediatra, quest'ultimo sicuramente primo riferimento per la prevenzione anche di natura odontoiatrica. È importante inserire il paziente, fin da bambino, in un programma che includa:

- la riduzione/eliminazione dei cibi ad alto potenziale cariogeno (evitare merendine, cibi e bevande zuccherate e dolci);
- l'impostazione di una dieta che favorisca il consumo di frutta, verdura, carne e pesce;
- la fluoroprofilassi;
- la sigillatura dei solchi;
- la motivazione a una corretta igiene orale domiciliare (spazzolare con dentifricio a base di fluoro, impiegando uno spazzolino a setole morbide da sostituire ogni 3 mesi);
- l'igiene professionale periodica e i frequenti richiami di controllo;
- l'ideificazione di forme di malocclusione ad alto rischio di trauma facciale: valutare, a tal proposito, la necessità di trattamento ortodontico per evitare che la malocclusione provochi l'accumulo di placca e di conseguenza infiammazione e sanguinamento delle gengive.

## Protocollo pre-operatorio

Le procedure chirurgiche invasive possono essere complicate da un eccessivo sanguinamento, per questo è necessario attuare un accurato protocollo pre-operatorio che preveda:

- accurata valutazione diagnostica corredata da ortopantomografia e/o RX endorali e TC;
- prevenzione e trattamento del sanguinamento in corso di interventi di chirurgia orale, previa preparazione iniziale del paziente (motivazione e istruzione all'igiene orale, detartrasi, applicazioni topiche di acido tranexamico e clorexidina allo 0,20%);
- riduzione al minimo della necessità di trasfusione di fattore VIII e IX con significativo contenimento dei costi sanitari, della possibilità di contrarre infezioni (epatiti, HIV) e dello sviluppo di anticorpi anti-igG;
- miglioramento della compliance dei pazienti per favorire l'aderenza alle indicazioni fornite;
- fase di preparazione deputata all'igienista dentale;
- somministrazione di collutorio a base di clorexidina 0,12%: 2 volte/die, nei due giorni che precedono l'intervento;
- somministrazione di collutorio a base di ac. tranexamico: 2 fiale da 5 ml non diluite 3 volte/die, 2 giorni prima dell'intervento. Il farmaco va tenuto in bocca per 2 minuti, evitando di sciacquare o bere nell'ora successiva;
- antibiotico a base di amoxicillina per 2 giorni prima dell'intervento, 1 g 2 volte al giorno o cefalosporina di ultima generazione, 1 g i.m. al giorno, in presenza di allergia alla penicillina.

I pazienti con emofilia grave vengono trattati dall'ematologo con infusione di fattore VIII o IX.

L'intervento chirurgico va eseguito con particolare attenzione evitando di traumatizzare oltre il necessario i tessuti circostanti.

## Protocollo operatorio

- Anestesia tronculare e/o plessica (rischio maggiore di ematomi specialmente

con anestesia tronculare), utilizzando carbocaina al 2% con vasocostrittore;

- sciacqui con 10 ml di acido tranexamico per 5 minuti;
- intervento con incisioni nette, rimuovere creste alveolari taglienti;
- curettage del sito chirurgico al fine di eliminare il tessuto di granulazione, residui ossei e/o alveolari;
- irrigazione del sito residuo, utilizzando una siringa, con 10 ml di acido tranexamico;
- inserimento nel sito di spugne di fibrina o cellulosa ossidata;
- sutura con filo riassorbibile;
- tampone del sito residuo, con garza imbevuta di acido tranexamico per 5 minuti;
- borsa del ghiaccio.

## Protocollo post-operatorio

Verificata nelle 2 ore successive l'assenza di gemizio, si dimette il paziente con precise indicazioni:

- non assumere cibi o bevande per almeno 2 ore;
- ricorrere a dieta liquida e fredda per le prime 24 ore;
- terapia antibiotica per i 4 giorni successivi all'intervento associata ad analgesici e antinfiammatori (da preferire il paracetamolo ai FANS);
- impiego di collutorio di clorexidina 0,20%: per 1 minuto, 2 volte/die dopo i pasti, per 7 giorni;
- impiego di collutorio di acido tranexamico: 2 fiale da 5 ml per 2 minuti ogni 8 ore, per 7 giorni.
- La sutura sarà rimossa a una settimana dall'intervento.

Le possibili complicanze sono sempre di tipo emorragico e possono avvenire sia durante l'intervento chirurgico, anche per procedure minime quali cure conservative o manovre ortodontiche, che a distanza di alcuni giorni (in questi casi occorrerà essere sempre in contatto con i centri di riferimento odontoiatrico, trasfusionale e pediatrico).

Le problematiche emorragiche possono essere minime con sanguinamenti

## RACCOMANDAZIONI SUI FARMACI DA IMPIEGARE

Sono da evitare l'acido acetilsalicilico e l'indometacina, poiché impediscono alle piastrine di funzionare appieno e dunque possono facilitare l'insorgenza di emorragie.

Poiché l'acido acetilsalicilico è spesso presente in alcuni farmaci antidolorifici e antinfiammatori, prima di prescriverli o utilizzarli è opportuno verificare la loro specifica composizione.

### FARMACI CHE SI POSSONO USARE

- Antidolorifici e antifebbrili: noramidopirina, paracetamolo.
- Antinfiammatori e analgesici: paracetamolo e codeina in associazione, oppiacei.

Non vi sono particolari controindicazioni all'uso dei seguenti farmaci: antibiotici, sedativi della tosse, mucolitici e tranquillanti.

dal sito chirurgico, gemizi, sino a gonfiore con la presenza di ematomi che possono evolvere in casi estremi anche in difficoltà respiratorie e shock ipovolemico.

## Conclusioni

I risultati riportati in letteratura, così come l'esperienza clinica diretta, confermano quanto la preparazione iniziale del paziente e l'utilizzo dell'acido tranexamico per applicazione topica in pazienti con coagulopatie rappresentino validi presidi nella prevenzione del sanguinamento e quindi nell'insorgenza di fenomeni emorragici.

Per concludere si richiama l'attenzione a una stretta collaborazione fra l'odontoiatra e i centri trasfusionali di riferimento del paziente sin dalla prima visita e poi durante il corso del trattamento (anche per piccole manovre), al fine di ridurre al minimo le possibilità di complicanze.

© RIPRODUZIONE RISERVATA