



## Araştırma Makalesi

Mersin Univ Sağlık Bilim Derg 2023;16(1):83-92

doi: 10.26559/mersinsbd.1188782

### Orak hücre hastalarında görülen ağız, diş ve çene bölgesi ile ilgili komplikasyonlar hakkında ebeveyn bilgi düzeyinin değerlendirilmesi

 Feryal Karahan<sup>1</sup>,  Melis Yılmaz<sup>2</sup>,

<sup>1</sup>Mersin Üniversitesi, Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD., Çocuk Hematoloji BD., Mersin, Türkiye.

<sup>2</sup>Mersin Üniversitesi, Diş Hekimliği Fakültesi, Endodonti AD., Mersin, Türkiye.

#### Öz

**Amaç:** Orak hücre hastalığı (OHH), hastaların yaşam kalitelerini hayatlarının erken dönemlerinden itibaren etkileyen multisistemik bir hastalıktır. Çalışmamızın amacı; OHH hastalarımızın primer bakım veren ebeveyninin (anne) OHH'a bağlı ağız, diş ve çene bölgesinde gelişen komplikasyonlar ile ilgili bilgi düzeyini değerlendirmektir. **Yöntem:** Çalışmaya çocuk ve genç erişkinlerden oluşan 50 OHH tanılı hasta ile primer bakım veren ebeveynleri dahil edildi. Ebeveynlere anket uygulanarak OHH'da ağız, diş sağlığı konusundaki bilgi düzeyleri ve çocuklarının ağız, diş, çene bölgesinde deneyimlediği klinik belirtiler sorgulandı. **Bulgular:** Ebeveynin bilgi düzeyi değerlendirildiğinde; 28'i (%56) OHH'nın ağız, diş, çene sağlığına etkisi olduğunu belirtti. Günde bir kez diş fırçalayan hastalarda hiç fırçalamayanlara göre damar tıkaçıcı kriz (DTK) sıklığının daha nadir (%5'e karşı %58), günde  $\geq 2$  diş fırçalayanların ise hiç fırçalamayanlara göre transfüzyon sıklığının daha az (%6'ya karşı %32) olduğu saptandı. **Sonuç:** Çalışmamız; ebeveynlerin %44'ünün OHH'nın ağız, diş ve çene bölgesindeki komplikasyonları bilmediğini gösterdi. Ayrıca diş fırçalamanın DTK ve kan transfüzyon sıklığına etkisi olabileceğini saptadık. Ağız, diş hijyeninin önemi ile OHH'nın bu bölgedeki komplikasyonları konusunda hastaların ve ebeveynlerin farkındalığı artırılmalıdır.

**Anahtar kelimeler:** Orak hücre hastalığı, ağız-diş-çene sağlığı, ebeveyn bilgi düzeyi

---

**Yazının geliş tarihi:** 13.10.2022

**Yazının kabul tarihi:** 23.02.2023

**Sorumlu yazar:** Feryal Karahan, Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Hematoloji BD., Mersin, Türkiye Tel: 0(324) 2410080, E-posta: [drferyalkarahan@gmail.com](mailto:drferyalkarahan@gmail.com)

## Evaluation of parental knowledge level about complications related to mouth, teeth and jaw area in sickle cell patients

### Abstract

**Aim:** Sickle cell disease (SCD) is a multisystemic disease that affects the quality of life of patients from the early stages of their lives. The aim of our study was to evaluate the knowledge level of the primary caregiver parent (mother) of our SCD patients about the complications that develop in the mouth, teeth and jaw region. **Method:** Fifty children and young adults diagnosed with SCD and their primary caregiver parents were included in the study. A questionnaire was applied to the parents, and their level of knowledge on oral and dental health in SCD and the clinical symptoms their children experienced in the mouth, teeth and jaw area were questioned. **Results:** 28 (56%) of mothers stated that SCD had an effect on oral, dental and jaw health. It was determined that the frequency of vaso-occlusive crisis (VOC) was lower in those who brushed their teeth once a day compared to those who did not brush at all (5% vs. 58%), and the frequency of transfusion was lower in those who brushed  $\geq 2$  teeth than those who did not brush at all (6% vs. 32%). **Conclusion:** Our study; showed that 44% of parents were unaware of the complications of SCD in the mouth, teeth, and jaw area. We also determined that tooth brushing may have an effect on the frequency of VOC and blood transfusion. The awareness of patients and parents about the importance of oral and dental hygiene and the complications of SCD in this region should be increased.

**Keywords:** Sickle cell disease, oral-dental and jaw health, parent knowledge level

### Giriş

Orak hücre hastalığı (OHH), tüm dünyada görülme sıklığı en yaygın olan genetik kan hastalığıdır.<sup>1</sup> Hastalığa  $\beta$  zincirindeki valin ile glutamik asitin yer değiştirmesi sonucu HbS adı verilen anormal bir hemoglobin neden olur.<sup>2</sup> HbS, oksijensiz ortamda polimerize olarak eritrositlerin içinde çöker ve eritrositlerin hem şeklini hem de fiziksel özelliklerini değiştirerek klinik bulgulardan sorumlu olan oraklaşmaya yol açar.<sup>3</sup>

OHH, kronik sistemik bir hastalık olduğundan hastanın yaşamı boyunca tüm sistemlerde akut ve kronik komplikasyonlara yol açabilir. OHH'nın en sık klinik bulgusu damar tıkaçıcı kriz (DTK)'dır. DTK'nın; enfeksiyon, dehidrasyon, hipoksi, fiziksel veya duygusal stres gibi bazı tetikleyici faktörlerin neden olduğu mikrodolaşımın tıkanması ve doku infarktı sonucu oluştuğu düşünülmektedir.<sup>3</sup> DTK'da mikrodolaşımın tıkanması ile organlara kan akışının kısıtlanması; iskemi, ödem, ağrı, nekroz ile sonunda organ hasarlarına neden olmaktadır.<sup>4</sup> DTK da ağrı değişkendir. Bu ağrı hafif şiddette olabileceği gibi hastanın sağlık kuruluşuna

başvurmasını gerektirecek kadar ağır şiddette de olabilir. OHH'nın karakteristik özelliği olan ağrılı krizler gastrointestinal sistemin giriş kapısı olan oral, dental, kraniofasial dokuların oluşturduğu yapı olan kraniofasial kompleks de dahil birçok organ ve sistemi etkileyebilir. OHH'nın kraniofasial kompleksteki etkileri arasında en sık görülenler ağrı, kronik anemi nedeniyle mukozada solgunluk, hemoliz nedeniyle sarılık, dişlerin geç sürmesi ve mine hipoplazisidir.<sup>5</sup> Diğer bulgular arasında dişin pulpasının etkilenmesi ile canlılığını yitirmesi ve mental sinirin etkilenmesine bağlı dudakta, çenede uyuşma ve hissizlik gelişmesi sayılabilir.<sup>6</sup> OHH hastalarında tespit edilen bir diğer bulgu olan diş çürüğü ile ilgili sonuçlar ise literatürde tartışmalıdır ve net olmamakla birlikte yaşam standartları düşük olanlarda daha yaygın görüldüğü düşünülmektedir.<sup>7</sup>

OHH'da kemik iliğindeki değişiklikler ve tekrarlayan DTK'lar kemik yoğunluğunun azalması ile birlikte bazı radyolojik değişikliklere de neden olur.<sup>8</sup> Bu değişiklikler, eritroblastların normalden

daha fazla yapılması nedeniyle kemik iliği mesafesinin genişlemesine bağlanmaktadır. Kemik iliği boşluğu radyolojik olarak mandibulanın alt sınırı ve dişlerin kökleri arasında radyolüsens bölgeler olarak izlenebilmektedir. OHH hastalarının %79-100'ünün radyolojik değerlendirmelerinde, alt ve üst çenede kemik yoğunluğunun azalmasıyla kemik dokusunun trabeküler bir görünüm kazandığı bildirilmektedir. Alt çene kemiğinde gelişen karakteristik horizontal trabeküler yapı "stepladder" olarak tanımlanan boşluklu bir yapıya dönüşmektedir.<sup>8</sup>

Kraniyofasiyal kompleks aynı zamanda enfeksiyon ve çevresel tehditlere karşı da koruma sağlar. Bu kompleks yapıda ağız ve diş sağlığının bozulması ile gözlenen hastalıklar; hastanın beslenmesinin bozulmasına, sosyal yaşantısının kısıtlanmasına ve ilerleyen süreçte yaşam standartlarının düşmesine de neden olabilmektedir. OHH dental hastalıkları tetiklediği gibi dental hastalıklar da OHH'lı hastalarda ağız, diş, çene bölgesindeki komplikasyonlar ile sağlık problemlerine yol açabilir ve uzun vadede genel sağlığı da bozabilir.<sup>9</sup> Genel sağlığın bir parçası olarak görülen ağız, diş sağlığının bulgularına yönelik çalışmalar sistemik hastalıklardan en sık kardiyovasküler sistem hastalıkları ve diyabet ile ilgilidir.<sup>10-12</sup> Benzer şekilde OHH'nın da kraniyofasiyal yapılara olan etkileri ile ağız, diş, çene bölgesinde gelişen komplikasyonları belirlemeye yönelik çalışmalar yapılmıştır.<sup>13</sup> Bununla birlikte ebeveynin; OHH'nın ağız, diş ve çene bölgesine etkileri ile ilgili bilgi düzeyini değerlendiren çalışma sayısı sınırlıdır.

Çalışmamızda; OHH'nın ağız, diş ve çene bölgesine etkileri sonucu hastada gelişen komplikasyonlar (sebepsiz diş ağrıları, dudakta, çenede uyuşma ve hissizlik ile DTK esnasında ağız, diş, çene ağrısı) ile ilgili ebeveynin bilgi düzeyinin saptanması hedeflenmiştir.

## Gereç ve Yöntem

Çalışma yerel etik kuruldan onay (2020/645) alındıktan sonra, Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji BD'da gerçekleştirildi. Örneklemi HbSS veya HbS-Beta talasemi tanılı 8-22 yaş arasındaki

50 hasta ve primer bakım verenleri oluşturdu. Bu çalışmada, OHH ile takipli çocuk ve genç erişkin hastaların, yaş, cinsiyet, genotip (HbSS veya HbS-Beta talasemi), damar tıkaçıcı kriz sıklıkları, geçirilmiş splenik sekestrasyon ve akut göğüs sendromu (AGS) ile inme sıklığı ve yıllık kan transfüzyon ihtiyaçları, penisilin, hidroksiüre, demir şelasyon tedavisi kullanma durumları Kasım 2019-Kasım 2020 tarihleri arasındaki dosya kayıtları incelenerek ve hastaların ebeveynine sorularak belirlendi. Ayrıca çalışmaya dahil edilen hastaların ebeveynine; Kasım 2020 - Şubat 2021 tarihleri arasında anket uygulanarak DTK esnasında çocuklarının ağız, diş, çene bölgesindeki bulguları, diş fırçalama ve diş hekimine gitme sıklıkları, yapılan diş tedavileri soruldu; OHH'nın ağız, diş ve çene sağlığına etkisi olup olmadığı, varsa bu etkilerin neler olduğu ile ilgili bilgi düzeyini değerlendiren sorular yöneltildi.

Ebeveynin bilgi düzeyi, OHH'nın ağız, diş ve çene bölgesi ile ilgili etkilerine yönelik sorulan iki soru; 1.OHH'nın ağız, diş ve çene sağlığına etkisi var mı? 2.Varsa bu etkiler nelerdir? ile değerlendirildi. Buna göre; OHH'nın ağız, diş ve çene bölgesine etkisi olduğunu belirten ve bulgulardan (ağrı, mukozada solgunluk, sarılık, dil papillalarının atrofi, dişlerin geç sürmesi, mine hipoplazisi, dudakta ve çenede uyuşma ve hissizlik, osteomyelit) en az 1 tanesini ifade edenlerin "doğru bilgiye sahip" olduğu, etkilediğini belirten ancak bulguların neler olduğunu ifade edemeyen veya yanlış bulgu söyleyenler "kısmen bilgisi var", hastalığın ağız, diş, çene bölgesine etkisi olmadığını beyan edenler ise "doğru bilgiye sahip değil" şeklinde bir değerlendirme yapıldı. DTK esnasında diş, çene ağrısı ve parestezi sıklığı; "hiç olmayanlar", yıllık atakların %25'inden azında olanlar "nadiren", yıllık atakların %25-50'sinde olanlar "ara sıra", yıllık atakların %50'sinden fazlasında olanlar "sık sık" şeklinde gruplandırıldı. DTK esnasında hastaneye başvuru ile yatış gerektirecek şiddetteki atak sıklığı; "hiç olmadı", yılda bir kez olanlar "nadiren", 2-3 kez olanlar "ara sıra", ≥4 kez olanlar "sık sık" şeklinde sınıflandırıldı. Hastalar kan transfüzyon sıklığına göre; "hiç olmadı", yılda bir kez olanlar "nadiren", 2-3 kez

olanlar “ara sıra”,  $\geq 4$  kez olanlar “sık sık” olacak şekilde gruplara ayrıldı.

#### *İstatistiksel analiz*

Değişkenlerin normal dağılıma uygun olup olmadığını Shapiro Wilk testi ile incelenmiştir. Kategorik yapıda olan değişkenlerin ilişki incelenmesine Ki-kare testinden yararlanılırken, ilişki çıkan sonuçlarda iki oran testi yapılmıştır. Gözelerde 5’den küçük beklenen sıklık yüzdesi %25’den fazla olduğu durumda Exact testlerden yararlanılmıştır.

#### **Bulgular**

Anket çalışmamıza 28’i (%56) çocuk ve 22’si (%44) genç erişkin olan toplam 50 hastanın primer bakım veren ebeveyni katıldı. Hastaların 18’i kız (%36), 32’si (%64) erkek ve yaş ortalaması  $17.31 \pm 4.23$  (8-22) yıl idi. 32’si (%65) SS, 17’si (%35) ise SB genotipindeydi. Kronik organ hasarı olan dört hastanın üçü SS’idi.

Hastaların son bir yıldaki DTK sıklıkları değerlendirildiğinde, 18’inin (%36) yılda 4-6, 22’sinin (%44) 2-3, dokuzunun (%18) yılda bir kez DTK yaşadığı ve bir hastanın ise hiç DTK yaşamadığı saptandı. 35 (%70) hastanın akut göğüs sendromu öyküsü mevcuttu. İnme 10 (%20) hastada gelişmiş ve bunlardan dördü kronik kan değişimi programına alınmıştı. Kronik organ hasarı, dört hastada avasküler nekroz olarak tespit edildi, bunlardan birine Moyamoya hastalığı da eşlik ediyordu.

Hastaların takipleri esnasında son bir yıllık eritrosit süspansiyonu ile transfüzyon sıklığı incelendiğinde; 10’unun (%20) yılda  $\geq 4$ , 13’ünün (%26) 2-3 kez, 23’ünün (%46) bir kez transfüze edildiği, dört (%8) hastanın ise hiç transfüze edilmediği saptandı. Çalışma grubunu oluşturan hastaların ilaç kullanımına yönelik yapılan değerlendirmede ise 45’inin (%90) hidroksiüre, beşinin (%10) demir bağlayıcı ajan, %48’inin (%96) profilaktik antibiyotik (penisilin) kullandığı tespit edildi. Hastaların 38’inin (%76) penisilin profilaksisini düzenli kullandığı ve bunlardan 32’sinin (%84) hala profilaksiye devam ettiği, altısının (%16) ise son bir

yıldır penisilin profilaksisi almadığı saptandı.

OHH’lı hastaların ebeveyn anket sonuçları değerlendirildiğinde; OHH’lı hastalarımızın 19’unun (%38) dişlerini günlük fırçalamadığı, 12’sinin (%24) günde bir kez, 19’unun (%38)  $\geq 2$  kez dişlerini fırçaladığı, 12’sinin (%24) daha önce diş hekimine gitmediği, 32’sinin (%64) yılda bir kez, altısının (%12) ise yılda  $\geq 2$  kez diş hekimine gittiği öğrenildi. Diş hekimi tarafından hastaların 14’üne diş çekimi, 12’sine dolgu, altısına dolgu ve diş çekimi, beşine kanal tedavisi ve bir hastaya implant tedavisi uygulanmıştı.

Hastaların diş fırçalama, diş hekimine gitme ve diş tedavisi olma sıklığı ile DTK, akut göğüs sendromu ve transfüzyon sıklıkları arasındaki ilişki değerlendirildiğinde, diş fırçalama sıklığı ile DTK sıklığı arasında istatistiksel anlamlı ilişki vardı ( $p < 0.05$ ). Bu ilişki DTK sıklığının nadir olduğu grupta, dişlerini günde bir kez olsun fırçalayanların hiç fırçalamayanlara göre daha fazla olması şeklindeydi. Ayrıca diş fırçalama sıklığı ile kan transfüzyon sıklığı arasında da istatistiksel anlamlı ilişki tespit edildi. Günde  $\geq 2$  kez diş fırçalayanların dişlerini hiç fırçalamayanlara göre kan transfüzyon sıklığı daha az saptandı (Tablo 1).

Anket sorularının cevapları değerlendirildiğinde; DTK atakları esnasında hastaların 31’inin (%62) diş-çene ağrısının daha önce hiç olmadığı, altısının (%12) nadiren, dokuzunun (%18) ara sıra, dördünün (%8) ise sık sık diş çene ağrısı yaşadığı ebeveyni tarafından belirtildi. DTK’da alt dudakta parestezi üç (%6) hastada bazen, üç (%6) hastada nadiren olurken, 44’ünde (%88) bugüne kadar hiç olmamış idi. Ayrıca krizler esnasında dokuz (%18) hastanın dişlerini gıcırdattığı öğrenildi (Tablo 2). DTK sıklığı ile çene ağrısı, alt dudakta parestezi, diş ağrıları ve dişlerini gıcırdatma arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki saptanmadı. Hastalarımızın ebeveynlerinden 28’i (%56) ağız, diş ve çene sağlığına OHH’nın etkileri olduğunu, 18’i (%36) etkisi olmadığını belirtirken, dört hastanın ebeveyni ise bu konuda hiçbir görüş belirtmedi.

**Tablo 1.** OHH hastalarının cinsiyet, DTK, AGS, stroke ve kan transfüzyon sıklığı ile diş hekimine gitme sıklığı, diş fırçalama sıklığı, diş tedavisi olması arasındaki ilişki

	Diş Hekimine gitme sıklığı (n%)			p	Diş Fırçalama sıklığı (n%)			p	Diş tedavisi yapılanlar (n%)		p
	Gitmedi	Yılda 1	Yılda≥2		Fırçalamıyor	Günde 1	Günde ≥2		Evet	Hayır	
<i>Cinsiyet</i>				0.556				0.451			0.246
Kız	5(42)	12(37)	1(17)		7(37)	5(42)	6(32)		12(32)	6(50)	
Erkek	7(58)	20(63)	5(83)		12(63)	7(58)	13(68)		26(68)	6(50)	
<i>DTK sıklığı</i>				0.156				<b>&lt;0.001</b>			0.850
Hiç olmadı	1(8)	0	0		1(5)	0	0		1(2)	0	
Nadiren oluyor	1(8)	8(25)	0		1(5) <sup>a</sup>	8(67) <sup>b</sup>	0 <sup>a</sup>		6(16)	3(25)	
Ara sıra oluyor	6(50)	14(44)	2(33)		10 (53)	3(25)	9(47)		17(45)	5(42)	
Sık sık oluyor	4(34)	10(31)	4(67)		7(37)	1(8)	10(53)		14(37)	4(33)	
<i>AGS sıklığı</i>				0.211				0.118			0.812
Olmadı	3(25)	12(38)	0		5(26)	7(59)	3(16)		12(32)	3(25)	
Nadiren oluyor	7(58)	12(38)	5(83)		8(42)	4(33)	12(63)		18(47)	6(50)	
Ara sıra oluyor	2(17)	3(9)	1(17)		4(21)	1(8)	1(5)		5(13)	1(8)	
Sık sık oluyor	0	5(15)	0		2(11)	0	3(16)		3(8)	2(17)	
<i>Stroke</i>				0.113				0.573			0.607
Olmayanlar	12(100)	23(72)	5(83)		17(89)	8(67)	15(79)		31(82)	9(75)	
Olanlar	0	9(28)	1(17)		2(11)	4(33)	4(11)		7(18)	3(25)	
<i>Kan transfüzyon sıklığı</i>				0.726				<b>0.042</b>			0.563
Hiç olmadı	1(9)	2(6)	1(16)		0 <sup>a</sup>	0	4(21) <sup>b</sup>		2(5)	2(17)	
Oldukça nadir	4(33)	16(50)	3(52)		7(36)	7(58)	9(48)		19(50)	4(33)	
Ara sıra	4(33)	8(25)	1(16)		6(32)	2(17)	5(26)		10(26)	3(25)	
Sık sık	3(25)	6(19)	1(16)		6(32) <sup>a</sup>	3(25)	1(5) <sup>b</sup>		7(19)	3(25)	

p: Ki-Kare test

a ve b birbirinden anlamlı derecede farklı olan oranları ifade eder (p&lt;0.05)

OHH: Orak hücre hastalığı, DTK: Damar tıkalıcı kriz, AGS: Akut göğüs sendromu

**Tablo 2.** DTK sıklığı ile hastalarda gelişen ağız, diş ve çenede ağrı, sebepsiz diş ağrısı, dişlerini gıcırdatma ve parestezi sıklığı arasındaki ilişki

	DTK sıklığı n(%)				p
	Hiç olmadı	Nadir	Ara sıra	Sık sık	
<i>DTK esnasında ağız, diş, çenede ağrı</i>					0.137
Hiç olmadı	1(100)	5(63)	17(73)	8(44)	
Nadir	0	0	2(9)	4(22)	
Ara sıra	0	2(25)	1(4)	6(33)	
Sık sık	0	1(12)	3(14)	0	
<i>DTK esnasında alt dudakta parestezi</i>					0.397
Hiç olmadı	1(100)	7(88)	22(96)	14(78)	
Nadir	0	1(12)	1(4)	1(5)	
Ara sıra	0	0	0	3(17)	
<i>Sebepsiz diş ağrıları sıklığı</i>					0.914
Hiç olmadı	1(100)	5(63)	13(57)	12(66)	
Nadir	0	1(12)	6(26)	3(17)	
Ara sıra	0	1(12)	3(13)	3(17)	
Sık sık	0	1(12)	1(4)	0	
<i>Dişlerini gıcırdatıyor mu?</i>					0.581
Evet	0	1(12)	3(13)	5(28)	
Hayır	1(100)	7(88)	20(87)	13(72)	

p:Ki-Kare test

DTK: Damar tıkalıcı kriz

Hastaların ebeveyn eğitim düzeyi değerlendirildiğinde 26'sının ilkökul (%52), altısının (%12) ortaokul, 11'inin (%22) lise ve yedisinin (%14) lisans mezunu olduğu saptandı. 28 (%56) ebeveyn OHH'nın ağız, diş ve çene sağlığına etkisi olduğunu belirtirken, bunlarda 24'ünün (%86) ankette verdiği cevaplar doğru olarak değerlendirildi. Ebeveynin OHH'nın ağız, diş ve çene sağlığına etkisi ile ilgili soruya verdiği doğru cevaplar; 15'inin (%63) diş çürüğü, dördü (%17) çene ağrısı, ikisi (%8) diş ve çenede şekil bozukluğu, ikisi (%8) dişlerde renk değişikliği, bir kişinin (%4) ise çenede uyuşma geliştiği şeklindeydi.

Ankette OHH'nın ağız, diş ve çene sağlığına etkisi olduğunu belirten ancak doğru cevap veremeyen dört (%16) ebeveynin, ikisi bulguların neler olduğunu bilmediğini belirtirken diğer iki ebeveynin ise söylediği bulgu (diş etinde renk değişikliği) doğru değildi. OHH'nın ağız, diş ve çene sağlığına etkisi ile ilgili ebeveynlerin bilgi düzeyleri ile eğitim düzeyleri arasında istatistiksel anlamlı bir ilişki bulunmadı. Ayrıca ebeveynin eğitim düzeyi ile diş hekimine gitme, diş fırçalama, diş tedavisi almış olmak arasında da anlamlı ilişki saptanmadı (Tablo 3).

**Tablo 3.** Annelerin eğitim düzeyi ile hastalığın diş sağlığına etkileri ile ilgili tutumları ve çocuklarının diş hekimine gitme, diş fırçalama, diş tedavisi almış olması arasındaki ilişki

	Ebeveyn eğitim düzeyi n(%)				p
	İlkokul	Ortaokul	Lise	Lisans	
<i>OHH'nın çene ve diş sağlığına etkisi var mı?</i>					0.366
Evet	14(54)	4(67)	8(73)	2(28)	
Hayır	9(15)	2(33)	2(18)	5(72)	
Bilmiyorum	3(11)	0	1(9)	0	
<i>OHH'nın çene ve diş sağlığına etkileri ile ilgili bilgi düzeyi</i>					0.151
Doğru bilgiye sahip olanlar	13(50)	2(33.3)	7(64)	2(28)	
Kısmen bilgisi olanlar	1(4)	2(33.3)	1(9)	0	
Doğru bilgiye sahip olmayanlar	12(46)	2(33.3)	3(27)	5(72)	
<i>Diş fırçalama sıklığı</i>					0.130
Fırçalamıyor	10(38)	2(33)	5(45.5)	2(29)	
Günde 1 kez	8(31)	3(50)	1(9)	0	
Günde ≥2 kez	8(31)	1(17)	5(45.5)	5(71)	
<i>Diş hekimine gitme sıklığı</i>					0.215
Hiç gitmedi	6(23)	2(33)	2(18)	2(28.5)	
Yılda 1 kez	17(65)	4(67)	8(73)	3(43)	
Yılda ≥2 kez	3(12)	0	1(9)	2(28.5)	
<i>Diş tedavisi olmuş mu?</i>					0.860
Evet	21(80)	4(67)	8(72)	5(71)	
Hayır	5(20)	2(33)	3(28)	2(29)	

p:Ki-Kare test

OHH: Orak hücre hastalığı

## Tartışma

OHH dünya çapında ve ülkemizde görülme sıklığı ve taşıyıcılığı yüksek olan, multidisipliner takip gerektiren, kronik sistemik bir hastalıktır. OHH'da hastalığın seyrini DTK'lar belirler. DTK sırasında küçük damarlar ve kapillerde kan akımının bloke olması ile başlayan süreç sonrasında da reperfüzyon hasarı ile devam eder ve beyin, böbrekler, akciğerler, kemikler ve kardiyovasküler sistemde dahil olmak üzere bir çok sistemde doku hasarları gelişebilir.<sup>14</sup>

Kas iskelet sistemi etkilerin en fazla görüldüğü sistemdir. Bu etkiler arasında osteonekroz/avasküler nekroz, osteomyelit ve septik artrit ve küçük çocuklarda el ve ayaklarda görülen metatars/metakarp ile proksimal falanks tutumu ile seyreden daktilit sayılabilir.<sup>15</sup> Yaygın kemik ağrıları dışında kraniyofasiyal kemikleride içeren

iskelet anomalileri de zamanla gelişebilir. Literatürde OHH hastalarında en sık görülen kraniyofasiyal kemik anomalileri maksiller çukıntı, geri çekilme ve geniş trabeküler kemik oluşumudur.<sup>16</sup> Hastalarımızın hiçbirinde hastaların görünüşünü ve özgüvenini etkileyecek belirgin bir kraniyofasiyal anomali yoktu.

OHH'nın en sık karşılaşılan ve komplikasyonlarından sorumlu tutulan klinik bulgusu, akut ağrılı krizlerdir. Ağrının, mikrodolaşımın tıkanması ve kemik iliği vaskülaritesinde infarkt sonrası salınan inflamatuvar mediatörlerin afferent sinir liflerini uyarması ile oluştuğu düşünülmektedir. Ağrı, en sık ekstremiteler, sırt ve göğüs bölgesinde daha nadiren yüz kemikleri, dişlerde olmak üzere vücudun herhangi bir yerinde başlayabilir.<sup>17</sup> Ağrı değerlendirilirken bu bölgeler arasında

özellikle yüz kemikleri ve dişleri içeren kraniyofasiyal bölge hem hastalar hem de klinisyen tarafından genellikle göz ardı edilmektedir. Oysaki OHH hastalarının orofasiyal ağrı sıklığının araştırıldığı bir çalışmada hastaların %49'unda mandibular ve maksiller ağrı olduğunu ve bunların %68'inde ağrıya neden olabilecek herhangi bir diş problemi olmadığı tespit edilmiş.<sup>15</sup> Biz de literatürle uyumlu olarak krizler esnasında hastalarımızın %38'inde orofasiyal ağrı olduğunu ancak bunların %37'sinde diş problemi olmadığını, %32'sinde ise ağrıya eşlik eden alt dudakta parestezi de olduğunu saptadık.

OHH'lı hastalar, diş enfeksiyonları da dahil olmak üzere enfeksiyonlar açısından genel popülasyona göre daha yüksek risk altındadır.<sup>19</sup> OHH hastalarında artan enfeksiyon riski, otosplenektominin yanı sıra kriz sırasında oluşan çok sayıda orak eritrosit nedeniyle makrofajların enfeksiyon etkenine karşı normal şekilde işlev görememesi, nötrofillerin adezyon, migrasyon ve bakterisidal fonksiyonlarının etkilenmesinden kaynaklanmaktadır.<sup>20</sup> Enfeksiyon, orak hücre krizinin en yaygın tetikleyici olaydır. Bunun bir kısmını oluşturan diş enfeksiyonları da acil servise sık başvuru ve hastaneye yatış gerektirecek olan orak hücre krizlerini tetiklemekten sorumlu olabilir. Bu nedenle herhangi bir potansiyel oral enfeksiyon kaynağı ortadan kaldırılmalı ve oral enfeksiyonlar agresif bir şekilde tedavi edilmelidir.<sup>21</sup> Araştırmalar genç yaşta verilen profilaktik antibiyotik tedavisinin diş çürüklerine karşı koruyucu olup olmadığı konusunda tartışmalı sonuçlar ortaya koymaktadır. Fukuda ve ark.<sup>22</sup> OHH hastalarında uzun süreli penisilin profilaksisinin mutans streptokok (MS) edinimini geciktirdiğini ve bunun da antibiyotik tedavisi sırasında süt dişlerinde daha düşük çürük oranı ile sonuçlandığını belirtiyorlar. Sonuçlar net olmadığından antibiyotik profilaksisinin OHH'lı çocuk ve erişkinlerde diş çürüklerine etkisi ile ilgili yeni çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

Koruyucu bakım ve titiz ağız hijyeni, çeşitli nedenlerle OHH'lı hastalar için son derece önemlidir. Bizim anket çalışmamızda da OHH'da diş fırçalamanın damar tıkaçıcı ağrılı krizlere ve kan transfüzyon ihtiyacına

etkisi olduğunu saptadık. Bu da ağız, diş sağlığının korunmasının hasta için önemli olduğunu göstermektedir. OHH, yaşam boyu kapsamlı bakım gerektirir. Bu nedenle hasta bireyin ve ona primer bakım veren ebeveynin eğitimi, OHH'lı çocukların ilerleyen dönemlerde yaşam kalitesini iyileştirmek, hastalığın morbidite ve mortalitesini azaltmak için önem arz etmektedir. Bu anlamda anket sonuçlarımız ebeveynlerden sadece %56'sının hastalığın ağız-diş sağlığını etkilediğini ve bu bölgede komplikasyon gelişebileceğini bildiğini gösterdi. Bu durum hastaların %24'ünün daha önce diş hekimine hiç gitmemiş olması ile desteklenmektedir. Bu sebeple klinisyen (hematoloji uzmanı) tarafından, hasta ve ailesine OHH'da ağız, diş ve çene sağlığının önemi anlatılmalı ve hasta takipleri esnasında diş hekimine de yönlendirilmelidir. Hastaların en az 6 ayda bir periyodik diş muayenesinin yapılması, evde ağız ve diş sağlığı hijyenini sağlaması gerekmektedir.<sup>23</sup>

OHH'lı pediyatrik hastaların diş tedavisi öncesinde, OHH'nın ciddiyeti, kullandığı ilaçlar (steroid olmayan antienflamatuar ilaçlar dahil), hastalıkla ilişkili splenektomi, kanama bozuklukları, böbrek sorunları, büyüme bozukluğu ile DTK sıklığı ve komplikasyonlarını içeren kapsamlı bir tıbbi öykü alınmalıdır.<sup>21,24</sup> Hastaların dental tedaviyle krizlerinin tetiklenebileceği korkusu ile diş hekimliğine başvuru ve tedavi ihtiyaçlarını ertelenmesi gibi endişe verici sorunları hekim, hasta ve ebeveyn arasındaki diyalog ile çözümlenmelidir.

## Sonuç

Sonuç olarak; OHH'da erken dönemde hem takip eden hematoloji uzmanı hem de diş hekimi tarafından ağız sağlığının ve hijyeninin öneminin hastaya anlatılması ile sıkı bir ağız sağlığı koruyucu plan uygulanması önerilmektedir. Bu bağlamda OHH'lı hastaları yönetmek için tıp, diş hekimliği ve psikososyal profesyoneller arasındaki işbirliğini de içeren multidisipliner bir yaklaşıma ihtiyaç vardır.

**Çalışmanın kısıtlılığı;** bir anket çalışması olması nedeniyle OHH hastalarımıza



yapılmış olan diş tedavileri ile ilgili verilerin ebeveynin beyanına dayanılarak toplanmış olmasıdır.

**Yazar katkısı;** Verilerin toplanması, makalenin yazılması: FK; Çalışmanın dizaynı, literatür katkısı: MY.

**Çıkar çatışması;** Yazarlar kendi aralarında çıkar çatışması olmadığını taahhüt eder.

**Mali destek:** Çalışma bütçesi için herhangi bir kurumdan mali destek alınmamıştır

## Kaynaklar

1. Sickle cell disease. Lancet. 2017;390:311-23. doi: 10.1016/S0140-6736(17)30193-9.
2. Hoban M.D, Orkin, S.H, Bauer, D.E. Genetic treatment of a molecular disorder: Gene therapy approaches to sickle cell disease. Blood 2016;127: 839-848. doi: 10.1182/blood2015-09-618587.
3. Manwani D, Frenette P.S. Vaso-occlusion in sickle cell disease: Pathophysiology and novel targeted therapies. Blood 2013;122:3892-3898. doi:10.1182/blood-2013-05-498311
4. De Montalembert M. Management of children with sickle cell anemia: A collaborative work. Arch. Pediatr. 2002; 9(11): 1195-1201. doi: 10.1016/s0929-693x(02)00083-0.
5. AlDallal SM, AlKathemi MM, Haj WH, AlDallal NM. Dental health in sickle cell disease. Journal of Medicine and Therapeutics. 2017;1(1):1-4. doi: 10.15761/JMT.1000105
6. Mohapatra MK, Bariha PK, Tudu KM, Meher HK, Kumar SR, Sahu AK. Numb chin syndrome with sickle cell disease - a report of two cases. MOJ Clin Med Case Rep. 2019;9(2):39-42. doi: 10.15406/mojcr.2019.09.00299
7. Luna ACA, Rodrigues MJ, Menezes VA, Marques KMG, Santos FAD. Caries prevalence and socioeconomic factors in children with sickle cell anemia. Braz Oral Res. 2012 Jan-Feb;26(1):43-9. doi: 10.1590/s1806-83242012000100008.
8. Kakkar M, Holderle K, Sheth M, Arany S, Schiff L, Planerova A. Orofacial Manifestation and Dental Management of Sickle Cell Disease: A Scoping Review. Anemia. 2021;2021:5556708:1-8 doi: 10.1155/2021/5556708
9. İçtin EG, Dünya Sağlık Örgütü 2003 Dünya Ağız Diş Sağlığı Raporunun Değerlendirilmesi, Ege Üniversitesi, Diş hekimliği Fakültesi, İzmir 2013.
10. Bahekar AA, Singh S, Saha S, Molnar J, Arora R. The prevalence and incidence of coronary heart disease is significantly increased in periodontitis: a meta-analysis. Am Heart J 2007;154:830-837. doi: 10.1016/j.ahj.2007.06.037.
11. Soskolne WA, Klinger A. The relationship between periodontal diseases and diabetes: an overview .Ann Periodontol 2001;6:91-98. doi: 10.1902/annals.2001.6.1.91.
12. Amar S, Han X. The impact of periodontal infection on systemic diseases. Med Sci Monit 2003; 9: 291-29
13. Amoah KG, Nartey MN, and Ekem I. The Orthodontic Management of an Adult with Sickle Cell Disease. Ghana Med J. 2015Sep;49(3):200-213. doi: 10.4314/gmj.v49i3.13
14. Sundd P, Gladwin MT, Novelli EM. Pathophysiology of Sickle Cell Disease. Annu Rev Pathol. 2019 Jan 24;14:263-292. doi: 10.1146/annurev-pathmechdis-012418-012838.
15. Inusa BPD, Hsu LL, Kohli N, Patel A, Evbota KO, Anie KA at all. Sickle Cell Disease—Genetics, Pathophysiology, Clinical Presentation and Treatment. Int J Neonatal Screen. 2019 Jun; 5(2): 20. doi: 10.3390/ijns5020020
16. Costa CPS, Carvalho HLCC, Souza SFC, Thomaz EBAF "Is Sickle Cell Anemia a Risk Factor for Severe Dental Malocclusion?" Brazilian Oral Research. 2015;29 (1): 1-7. doi: 10.1590/1807-3107BOR-2015.vol29.0017
17. Houwing ME, de Pagter PJ, van Beers EJ, Biemond BJ, Rettenbacher E, Rijnveld AW et all. Sickle cell disease:

- Clinical presentation and management of a global health challenge. *Blood Rev.* 2019 Sep;37:100580. doi: 10.1016/j.blre.2019.05.004
18. O'Rourke CA, Hawley GM. Sick cell disorder and orofacial pain in Jamaican patients. *British Dental Journal.* 1998 Jul 25;185(2):90-92. doi: 10.1038/sj.bdj.4809735.
  19. Mulimani P, Ballas SK, Abas ABL, Karanth L. Treatment of dental complications in sickle cell disease *Cochrane Database Syst Rev* 2016;4:CD011633. doi: 10.1002/14651858.CD011633.
  20. Ochocinski D, Dalal M, Black LV, Carr S, Lew J, Sullivan K. Life-Threatening Infectious Complications in Sickle Cell Disease: A Concise Narrative Review. *Front. Pediatr.* 2020 Feb 20;8:38. doi: 10.3389/fped.2020.00038
  21. Little JW, Falace DA, Miller CS, Rhodus NL. *Dental Management of the Medically Compromised Patient (Seventh Edition)*, Mosby Elsevier. St Louis 2008.
  22. Fukuda JT, Sonis AL, Platt OS, Kurth S. Acquisition of mutans streptococci and caries prevalence in pediatric sickle cell anemia patients receiving long-term antibiotic therapy. *Pediatr Dent.* 2005 May-Jun;27(3):186-90
  23. American Academy of Pediatric Dentistry Policy on the dental home *Pediatr Dent.* 2018:21-22.
  24. Khurmi N, Gorlin A, Misra L. Perioperative considerations for patients with sickle cell disease: a narrative review. *Can J Anaesth* 2017; 64(8):860-869. doi: 10.1007/s12630-017-0883-3.