

# Porfiria akute intermitente në praktikën stomatologjike

Edmond Shabi

## Autor

**Edmond Shabi**

Spitali Rajonal, Pejë, Kosovë

## Për korrespondencë

**Edmond Shabi**

edmondshabi.ks@gmail.com

## ABSTRACT

Porphyria is a rare genetic disease, as a result of a disorder in the synthesis of haeme molecules that play a role in the production of haemoglobin, which is necessary for the transport of oxygen. Among the acute forms, the most common is acute intermittent porphyria. The most frequent symptoms include abdominal pain, nausea, constipation, vomiting, diarrhoea, tachycardia, etc. In this case presentation, the progress of the surgical treatment of the patient with acute intermittent porphyria is described, with all the preparatory measures to prevent the complications of the general disease.

## ABSTRAKTI

Porfiria është një sëmundje e rrallë gjenetike, e shkaktuar si pasojë e çrregullimit të sintetizimit të molekulave të hemit që luajnë rol në prodhimin e hemoglobinës, e cila është e domosdoshme për transportimin e oksigjenit. Në kuadër të formave akute, më e shpeshta është porfiria akute intermitente. Simptomatologjia më e shpeshtë përfshin, dhimbjet abdominale, nauze, opstipacion, vjellje, diare, takikardi, etj. Në këtë prezantim rasti përshkruhet ecuria e trajtimit kirurgjik të pacientes me porfiri akute intermitente me të gjitha masat përgatitore me qëllim të parandalimit të komplikimeve të sëmundjes së përgjithshme.

## Hyrje

Porfiria akute bënë pjesë në grupin e sëmundjeve të rralla gjenetike, të cilat janë pasojë e çrregullimit të sintetizimit të molekulave të hemit që luajnë rol në prodhimin e hemoglobinës, protein e cila është e domosdoshme për transportimin e oksigjenit. Klasifikimi klinik më i shpeshtë i porfirisë është në akut dhe kronik. Në kuadër të katër formave akute, më e shpeshta është porfiria akute intermitente (PAI). Mjekimi pacientëve të diagnostifikuar me PAI ka për qëllim ordinimin e medikamenteve që rregullojnë përqendrimin e Hemit në organizëm. Incidenca e paraqitjes e porfirisë akute intermitente është 1:1 000 - 1:10 000. Manifestimet e para janë pas pubertetit, me shpeshtësi më të madhe te femrat. Faktorët e inicimit dhe pasqyra klinike e sulmit akut. Faktorët më të shpeshtë të cilët ndikojnë në manifestimin akut të sëmundjes janë: infeksioni, medikamentet, uria, tretmanët kirurgjike, stresi, cikli menstrual, shtatzënia dhe dieta [1].

Manifestimi i pasqyrës klinike pas inicimit të PAI mund të paraqitet brenda disa orëve ose ditëve dhe të zgjatë disa ditë apo javë. Simptomatologjia më e shpeshtë përfshin, dhimbjet abdominale, nauze, opstipacion, vjellje, diare, tahikardi, ritje të tensionit arterial, dobësi muskulare që zakonisht fillon në krah etj. Ataku akut në 10-25% të ras-

teve mund të përfundojë me vdekje si pasojë e paralizës respiratore.

### Trajtimi i sulmit të porfiris akute intermitente

Sulmet akute kërkojnë domosdoshmërinë për hospitalizim me administrim të preparateve intravenoze që përmbajnë hem dhe solucione të pasura me glukozë. Janë të njohura medikamentet të klasifikuara si të sigurta dhe jo të sigurta për t'u ordinuar te pacientët me PAI. Një klasifikim i tillë i medikamenteve është prezantuar në formularin dental Britanik dhe qendrën informative për medikamente të Uellsit [2].

Me rëndësi të veçantë për trajtimin e pacientëve me probleme dentare janë anestetikët lokalë të cilët klasifikohen si jo të sigurt, që ndikojnë në akutizim të sëmundjes. Sipas autorit Nordman, lidokaina, bupivakaina dhe mepivakaina janë në grupin e medikamenteve të rrezikshme, ndërsa prokaina klasifikohet e sigurt [3]. Moore raporton se lidokaina është jo e sigurt, ndërsa bupivakaina, prokaina dhe prilokaina janë të sigurta dhe thekson se medikamentet të cilat janë të klasifikuara si jo të sigurta, domosdoshmërisht se duhen të aplikohen me kujdes [4]. Si anestetik infiltrativ rekomandohet bupivakaina të përdoret me adrenalin (1:200 000).

Sa i përket preparateve të penicilinës, penicilina G, penicilina V, amoksisilin dhe acidi klavulanik rekomandohen si të sigurta, ndërsa klindamicina, eritromicina dhe metronidazoli nuk rekomandohen. Përkundër, këtij konstatimi, përshkruhen raste kur klindamicina është aplikuar si "medikament i sigurt" tek pacientët e diagnostifikuar me PAI, pa pasojë të inicimit të sulmit akut.

### Raportim rasti

Pacientja N.N. viziton stomatologun në ordinancë private me qëllim të nxjerrjes së dhëmbit, dhe e informon stomatologun për sëmundjen e saj, përkatësisht me diagnozën porfiria akute intermitente) dhe prezanton listën e medikamenteve të klasifikuara si të sigurta dhe jo të sigurta për aplikim.

Nga historia e pacientes është kuptuar se ajo ka qenë e pranuar në repartin e kirurgjisë së përgjithshme në spitalin rajonal në Pejë për shkak të dhimbjeve abdominale, si një prej simptomave të para të atakut akut të PAI. Pasi i nënshtrohet apendektomisë, gjendja e pacientes komplikohet, dhe në gjendje komatoze e intubuar dërgohet në QKUK. Gjendja progredon në insuficiencë pulmonare, zhvillohen sulme epileptike, kuadriplegji dhe vjen deri të zhvillimi i pneumotoraksit.

Në bazë të rrjedhës klinike dhe analizave laboratorike, pacientja diagnostifikohet me porfiri akute intermitente. Pas konstatimit të diagnozës fillon mjekimi me 500-600 g glukozë /24h për tri dite me radhë dhe pas tri ditëve ordinohen solucione me preparat të hemit, 3-5 mg/kg për masë trupore. Pacientes i rekomandohet që vazhdimisht ta ketë me vete listën e medikamenteve të cilat mund t'i ordinohen, ku në listën medikamenteve jo të sigurta figuron edhe lidokaina, një prej anestetikeve më të shpeshtë të përdorur në praktikën stomatologjike.

Pacientja referohet te kirurgu maksillofacial dhe fillimisht është bërë përgatitja paraoperative, është bërë analiza e rëntgengrafisë për vlerësimin e gjendjes së dhëmbit të indikuar për nxjerrje. Për shkak të gjendjes me PAI, pacientes i ordinohet terapi me tretje hipertoniqe me glukozë, në interval kohor tre ditor. Anestetiku lokal që mund të përdoret në këtë rast është bupivakaina me adrenalinë 600.000:3. Gjatë intervenimit kirurgjik është bërë separimi i rrënjëve të dhëmbit 36, dekortikim minimal i korteksit bukal dhe qepja e alveolës. Pas ndërhyrjes janë ordinuar antibiotikët dhe analgetikët, të cilët janë të sigurt të ordinohen nga lista.

### Përfundim

Trajtimi stomatologjik i pacientit që vuan nga PAI është sfidë, sidomos nëse stomatologu nuk është paraprakisht i informuar nga pacienti dhe i rrezikshëm atëherë kur vetë pacienti dhe familjarët nuk janë në dijeni se pacienti vuan nga kjo sëmundje. Aplikimi i medikamenteve që bëjnë pjesë në grupin e medikamenteve të rrezikshme, si medikamente që iniciojnë sulmin akut të PAI, duhet të përdoren me kujdes te pacientët me dyshim që mund të kenë shenja klinike të PAI.

### Literatura

- [1] Spiritos Z, Salvador S, Mosquera D, Wilder J. Acute intermittent porphyria: current perspectives and case presentation. *Ther Clin Risk Manag.* 2019, 15:1443–51
- [2] Brown G, Welbury R. The management of porphyria in dental practice. *Br Dent J* 2002;193:145–6.
- [3] Nordmann Y, Fogiel JM, Deybach JC. Porphyries hepatiques en odonto-stomatologie. *Actual Odontostomatol* 1988:183-9.
- [4] Moorre AW, Coke JM. Acute porphyric disorders. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2000; 90:257-62.