

## Симптомы в полости рта и стоматологические аспекты наследственной геморрагической телеангиоэктазии у детей — систематический анализ

SCO — краткое сообщение

<https://doi.org/10.53529/2500-1175-2023-4-56-60>

**Ванматхи В.<sup>1</sup>, Шунмугавелу К.<sup>2</sup>, Шанмугам А.<sup>3</sup>, Шрикантан Ш.<sup>4</sup>, Вадакеттатх Дж. Р.<sup>2</sup>, Рао Б. Э.<sup>5</sup>**

<sup>1</sup> Медицинский колледж и больница Веллора, Веллор, Пост Сапталипурам, Пеннатхур, Адукампарай, Тамилнаду 632011, Индия

<sup>2</sup> Больница медицинского колледжа ПСП и научно-исследовательский институт Тамбарам Канчипурам, главная дорога Орагадам Панрути Канчипурам, округ, Тамилнаду 631604, Индия

<sup>3</sup> Стоматологический колледж и больница Рагас, Утханди, Ченнаи, Тамилнаду 600119, Индия

<sup>4</sup> Департамент общественного здоровья и профилактической медицины, Аруначалам Нагар, Севилимеду Пост, Канчипурам, Индия

<sup>5</sup> Институт высшего образования и исследований Шри Рамачандры, 1, Маунт Пунамали Роуд, Шри Рамачандра Нагар, Порур, Ченнаи 600116, Тамилнаду, Индия

**Васантхакумар Ванматхи** — ассистент профессора, кафедра стоматологической хирургии, Медицинский колледж и больница Веллора, Веллор, Пост Сапталипурам, Пеннатхур, Адукампарай, Тамилнаду 632011, Индия, ORCID ID: 0009-0009-9685-9971, e-mail: drvasanth1979.vk@gmail.com.

**Картик Шунмугавелу** — старший ординатор/консультант-стоматолог-хирург/консультант-патоморфолог полости рта и челюстно-лицевой области, кафедра стоматологии/патологии полости рта и челюстно-лицевой патологии, Медицинский колледж ПСП, больница и исследовательский институт Тамбарам Канчипурам, главная дорога Орагадам Панрути Канчипурам, округ Тамилнаду 631604, Индия, ORCID ID: 0000-0001-7562-8802, e-mail: drkarthiks1981@gmail.com.

**Арасу Шанмугам** — старший преподаватель, кафедра челюстно-лицевой хирургии, Стоматологический колледж и больница Рагас, Утханди, Ченнаи, Тамилнаду 600119, Индия, ORCID ID: 0000-0001-8207-2064, e-mail: drshanmugamomfs@gmail.com

**Шрирам Шрикантан** — консультант окружного Департамента общественного здоровья и профилактической медицины, Аруначалам Нагар, Севилимеду Пост, Канчипурам, 631501, Индия, ORCID ID: 0000-0003-0430-9155, e-mail: sriram17081993@gmail.com.

**Джордж Раджан Вадакеттатх** — доктор медицины (педиатрическая медицина), кандидат педиатрии, ассистент профессора, кафедра педиатрии, Медицинский колледж ПСП, больница и исследовательский институт Тамбарам Канчипурам, главная дорога Орагадам Панрути Канчипурам, округ Тамилнаду 631604, Индия, ORCID ID: 0009-0008-2977-0312, e-mail: georgerajan5436@gmail.com

**Буника Эсвант Рао** — доктор философии, медицина полости рта и радиология, Стоматологический колледж и больница им. Шри Рамачандры, Институт высшего образования и исследований Шри Рамачандры, 1, Маунт Пунамали Роуд, Шри Рамачандра Нагар, Порур, Ченнаи 600116, Тамилнаду, Индия, ORCID ID: 0009-0005-8036-9266, e-mail: bounika.e@gmail.com.

**Для цитирования:** Ванматхи В, Шунмугавелу К, Шанмугам А, Шрикантан Ш, Вадакеттатх ДР, Рао БЭ. Симптомы в полости рта и стоматологические аспекты наследственной геморрагической телеангиоэктазии у детей — систематический анализ. *Аллергология и иммунология в педиатрии*. 2023; 4: 56–60. <https://doi.org/10.53529/2500-1175-2023-4-56-60>

## Oral manifestations and dental considerations of hereditary haemorrhagic telangiectasia in paediatric population — a systematic review

<https://doi.org/10.53529/2500-1175-2023-4-56-60>

**Vasanthakumar Vanmathi<sup>1</sup>, Karthik Shunmugavelu<sup>2</sup>, Arasu Shanmugam<sup>3</sup>, Sriram Srikanthan<sup>4</sup>, George Rajan Vadakkettath<sup>2</sup>, Bounika Esvanth Rao<sup>5</sup>**

<sup>1</sup> Govt Vellore Medical College and Hospital, Vellore, Post Sapthalipuram, Pennathur, Adukkamparai, Tamil Nadu 632011, India

<sup>2</sup> PSP Medical College Hospital and Research Institute Tambaram Kanchipuram main road Oragadam Panruti Kanchipuram district, Tamil Nadu 631604, India

<sup>3</sup> Ragas Dental College and Hospital, Uthandi, Chennai, 600119 Tamil Nadu, India

<sup>4</sup> Department of public health and preventive medicine, Office of deputy director of health services, 25, Arunachalam Nagar, Sevilimedu post, Kancheepuram, 631501, India

<sup>5</sup> Dental College and Hospital, Sri Ramachandra Institute of Higher Education and Research, 1, Mount Poonamalee road, Sri Ramachandra Nagar, Porur, Chennai, 600116, Tamil Nadu, India

**Vasanthakumar Vanmathi** — MDS OMFS, Assistant professor, Dept of Dental Surgery Govt Vellore Medical College and Hospital, Vellore, Post Sapthalipuram, Pennathur, Adukkamparai, Tamil Nadu 632011, India, ORCID ID: 0009-0009-9685-9971, e-mail: drvasanth1979.vk@gmail.com.

**Karthik Shunmugavelu** — BDS, MDS OMFP, MSC LONDON, MFDSRCS ENGLAND, MFDSRCS GLASGOW, FACULTY AFFILIATE RCS IRELAND, AFFILIATE RCS EDINBURGH, MCIP, FIBMS USA, MASID AUSTRALIA, Senior Resident / Consultant Dental Surgeon / Consultant Oral and Maxillofacial Pathologist Department of Dentistry/Oral and Maxillofacial Pathology PSP Medical College Hospital and Research Institute Tambaram Kanchipuram main road Oragadam Panruti Kanchipuram district Tamil Nadu 631604, India, ORCID ID: 0000-0001-7562-8802, e-mail: drkarthiks1981@gmail.com

**Arasu Shanmugam** — MDS OMFS FIOO, Senior Lecturer, Department of oral and maxillofacial surgery, Ragas Dental College and Hospital, Uthandi, Chennai, 600119 Tamil Nadu, India, ORCID ID: 0000-0001-8207-2064, e-mail: drshanmugamomfs@gmail.com.

**Sriram Srikanthan** — MDS, district consultant, Department of public health and preventive medicine, Office of deputy director of Health Services, 25, Arunachalam Nagar, Sevilimedu post, Kancheepuram, 631501, India, ORCID ID: 0000-0003-0430-9155, e-mail: sriram17081993@gmail.com.

**George Rajan Vadakkettath** — MD (Pediatric Medicine), Dip. Pediatrics, Assistant professor, Department of Paediatrics, PSP Medical College Hospital and Research Institute Tambaram Kanchipuram main road Oragadam Panruti Kanchipuram district Tamil Nadu 631604, India, ORCID ID: 0009-0008-2977-0312, e-mail: georgerajan5436@gmail.com.

**Bounika Esvanth Rao** — MDS, PhD scholar, Oral Medicine and Radiology, Sri Ramachandra Dental College and Hospital, Sri Ramachandra Institute of Higher Education and Research, 1, Mount Poonamalee road, Sri Ramachandra Nagar, Porur, Chennai, 600116, Tamil Nadu, India, ORCID ID: 0009-0005-8036-9266, e-mail: bounika.e@gmail.com.

**For citation:** Vanmathi V, Shunmugavelu K, Shanmugam A, Srikanthan S, Vadakkettath GR, Rao BE. Oral manifestations and dental considerations of hereditary haemorrhagic telangiectasia in paediatric population — a systematic review. *Allergology and Immunology in Pediatrics*. 2023; 4: 56–60. <https://doi.org/10.53529/2500-1175-2023-4-56-60>

## ВВЕДЕНИЕ

Синдромом Ослера — Вебера — Рандю, или наследственной геморрагической телеангиоэктазией (НГТ), страдает 1 на 5000–8000 человек в генеральной популяции. НГТ относится к генетическим аутосомно-доминантным заболеваниям. Тяжесть НГТ усугубляется с возрастом. В исходе НГТ происходит деформирование сосудистой сети и эндотелиальных клеток по причине мутации в генах эндоглина или ACVR1, которые могут влиять в том числе и на TGF-beta суперсемейство (таблица 1). Артериовенозная мальформация приводит к право-левым шунтам в системе кровообращения. После шунтирования и снижения давления в одном месте происходит появление симптома белого пятна, а в другом становятся видны телеангиоэктазии в ротовой и носовой полости. Минимальная травма может приводить к разрыву сосудистых сплетений, которые обычно располагаются на поверхности слизистой оболочки. Повторяющиеся кровотечения в носовой области являются наиболее частым клиническим проявлением НГТ [1, 2, 3, 4, 5]. Артериовенозные мальформации могут возникать в легких (легочная артериовенозная мальформация — ЛАВМ), в гепатобиллиарной системе (печеночная артериовенозная мальформация) и мозге (ЦАВМ — церебральная артериовенозная мальформация).

Одним из осложнений НГТ является возникновение бактериемии в результате проведения стоматологических процедур, таких как удаление зуба, профессиональная чистка зубов и лечение

корневых каналов. Бактериemia чаще вызывается анаэробной флорой. Существует связь между возникновением периодонтального воспаления и мозговых абсцессов. Критерии Кюрасао включают повторяющиеся кровотечения в области носа, появление телеангиоэктазии в полости рта, слизистой оболочки губ и носа, на пальцах, слизистой желудочно-кишечного тракта, сосудистых сплетений головного, спинного мозга, печени и легких, а также наличие родственника первой степени родства с НГТ [6, 7, 8, 9, 10].

Основной целью данного исследования было определение стоматологических проявлений наследственной геморрагической телеангиоэктазии у пациентов детского возраста и восполнение пробела в знаниях по этой тематике у педиатров и стоматологов.

## МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Данный систематический анализ был проведен согласно рекомендациям PRISMA.

Критерий отбора. Были рассмотрены научные статьи на английском языке. Включались следующие типы статей: рандомизированные контролируемые исследования, когортные исследования, исследования случай-контроль, поперечные исследования, редакционные статьи и тематические доклады, касающиеся детского населения с НГТ.

Стратегия поиска. Было проведено исследование подробных и соответствующих документов в таких базах данных, как MEDLINE. Для повышения точ-

Таблица 1. **Гены, участвующие в развитии НГТ**  
Table 1. **Genes involved in ННТ**

Гены	Локус хромосомы	Белок
ACVRL1	12q13.13	Серин/треонин-протеинкиназы рецептор R3
ENG	9q34.11	Эндоглобин
SMAD4	18q21.2	Mothers против декапентаплегического гомолога 4, участвующего в пути TGFβ

ности были исключены повторяющиеся записи. Были выявлены и просмотрены все пять статей. Стратегия поиска включала такие названия, как синдром Рандю — Ослера — Вебера, наследственный, геморрагический, телеангиоэктазия, детское население, ротовая полость и зубы. Выбранные статьи были полностью прочитаны и резюмированы.

## РЕЗУЛЬТАТЫ

Результаты этого анализа основаны на шести полнотекстовых статьях, касающихся проявлений наследственной геморрагической телеангиоэктазии в полости рта только у детского населения.

Стоматологи являются первыми специалистами, сталкивающимися с оральными проявлениями наследственной геморрагической телеангиоэктазии у детского населения. Наиболее часто пораженными участками выступают слизистая рта, десны, небо, язык, слизистая носа.

## ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ДЛЯ ВРАЧЕЙ (ТАБЛИЦА 2)

**Терапевты.** Существует связь между легочной формой НГТ и возникновением абсцесса мозга. Бактериemia может образоваться при проведении регулярной чистки зубов. Стоматологические

Таблица 2. **Методы лечения наследственной геморрагической телеангиоэктазии**  
Table 2. **Methods of treatment of hereditary hemorrhagic telangiectasia**

Автор	Год	Вид статьи	Основная сфера	Кол-во пациентов	Методы лечения/клиническая значимость
Меир Мей-Захав и соавт.	2006	Перекрестное исследование	ОМ	14	Прижигание и лазерная абляция.
Джейми Мак Доналд и Дэвид Стивенсоны	2006	Обзор	ОМ	-	Увлажнение, местная увлажняющая терапия, гемостатические лекарственные средства, антифибринолитическая терапия, амбляция, системные антиангиогенные препараты, септодермопластика, назальная блокада.
Чезаре Данесино и соавт.	2023	Обзор	ОМ	-	Аргоново-плазменная коагуляция. Эмболизация. Стереотаксическая радиохирurgia и хирургия.
Прия Верма	2022	Обзор	ОМ	-	Чистка зубов, удаление зубов, ортодонтическое лечение, эндодонтия, замена фактора свертывания, фтористые добавки, инструкции по гигиене полости рта, герметизация трещин, двухразовая ежедневная чистка зубов, промывка рта, диетические рекомендации, мнение гематолога, профилактическая антибиотикотерапия и антифибринолитики.
Ванишри Халасагундхи Шивакumar и соавт.	2022	Обзор	ОМ	-	Удаление зубов, чистка зубов, фтористые добавки, инструкции по гигиене полости рта, двухразовая ежедневная чистка зубов, промывка рта, эндодонтика, замена фактора свертывания, диетические рекомендации, профилактическая антибиотикотерапия, консультация гематолога и антифибринолитическая терапия.
Эннио Браманти и соавт.	2014	Перекрестное исследование	ОМ	116	Коррекция целиакии и педиатрическое стоматологическое лечение.

процедуры для пациентов с ЛАВМ и НГТ должны проводиться с письменного согласия после получения антибиотикопрофилактики перед лечением зубов [11, 12, 13, 14, 15].

**Стоматологи.** Изолированные телеангиоэктазии не требуют лечения.

**Челюстно-лицевая хирургия.** При необходимости медицинского вмешательства рекомендовано использование традиционных методов вмешательства, а также применение лазерного скальпеля и электрокоагуляции [16, 17, 18, 19, 20].

**Эндодонты.** Эндодонтическое лечение пациентов детского возраста с НГТ можно проводить после информированного согласия, полученного на основе надлежащей информации о рисках развития осложнений.

**Пародонтологи.** Профилактика поражения пародонта включает в себя инструкции по гигиене полости рта, правила и положения, борьбу с зубным налетом и масштабирование [21, 22, 23, 24, 25].

Таким образом, сообщение выявляет пробелы в стоматологических и педиатрических аспектах

наследственной геморрагической телеангиоэктазии у детей и отмечает важность дальнейших исследований конкретной области (тематические доклады, оригинальные исследования). Информация, приведенная в работе, может служить достоверным доказательством и руководством по принятию правильных клинических решений [26, 27, 28, 29, 30].

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Существует ограниченное количество публикаций в области детских оральных и челюстно-лицевых проявлений, связанных с наследственной геморрагической телеангиоэктазией. Данная статья может способствовать пониманию важности выявления заболевания стоматологами как специалистами первой линии, сталкивающимися с данным состоянием. Необходимы исследования в педиатрии и челюстно-лицевой хирургии с акцентом на необходимости антибиотикопрофилактики, разработки процедур лечения зубов и долгосрочного наблюдения у пациентов с НГТ.

## ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Mei-Zahav M, Letarte M, Faughnan ME, Abdalla SA, Cymerman U, MacLusky IB. Symptomatic Children With Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia: A Pediatric Center Experience. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 2006; 160 (6): 596–601. <http://doi.org/10.1001/archpedi.160.6.596>.
2. Julia Niklasson, Anders Rönblom, Adnan Lidian, Andreas Thor, Oral manifestations and dental considerations of patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia: a scoping review, *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology and Oral Radiology*, 2023.
3. Shivakumar VH, Garg R, Tegginamani AS, Gupta VV. Dental considerations of hereditary bleeding disorders in children: An Overview. *Oral Maxillofac Pathol J.* 2022; 13 (1): 36–43.
4. McDonald J, Stevenson DA. Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. 2000 Jun 26 [updated 2021 Nov 24]. In: Adam MP, Mirzaa GM, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJH, Gripp KW, Amemiya A, editors. *GeneReviews*® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993–2023. PMID: 20301525.
5. Danesino C, Cantarini C, Olivieri C. Hereditary Haemorrhagic Telangiectasia in Pediatric Age: Focus on Genetics and Diagnosis. *Pediatr Rep.* 2023 Feb 10; 15 (1): 129–142. <http://doi.org/10.3390/pediatric15010011>. PMID: 36810341; PMCID: PMC9944132.
6. Bramanti E, Cicciù M, Matacena G, Costa S, Magazzù G. Clinical Evaluation of Specific Oral Manifestations in Pediatric Patients with Ascertained versus Potential Coeliac Disease: A Cross-Sectional Study. *Gastroenterol Res Pract.* 2014; 2014: 934159. <http://doi.org/10.1155/2014/934159>. Epub 2014 Aug 13. PMID: 25197270; PMCID: PMC4147289.
7. Shovlin CL, Guttmacher AE, Buscarini E, et al. Diagnostic criteria for hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber syndrome). *Am J Med Genet.* 2000; 91 (1): 66–67. [http://doi.org/10.1002/\(sici\)1096-8628\(20000306\)91:1<66::aid-ajmg12>3.0.co;2-p](http://doi.org/10.1002/(sici)1096-8628(20000306)91:1<66::aid-ajmg12>3.0.co;2-p).
8. Shovlin CL. Hereditary haemorrhagic telangiectasia: pathophysiology, diagnosis and treatment. *Blood Rev* 2010; 24 (6): 203–219. <http://doi.org/10.1016/j.blre.2010.07.001>.
9. Marx RE, Stern D. *Oral and maxillofacial pathology: A rationale for diagnosis and treatment.* Chicago: Quintessence, 2012. P. 223–224.
10. McDonald J, Bayrak-Toydemir P, Pyeritz RE. Hereditary hemorrhagic telangiectasia: an overview of diagnosis, management, and pathogenesis. *Genet Med.* 2011; 13 (7): 607–616. <http://doi.org/10.1097/GIM.0b013e3182136d32>.
11. Faughnan ME, Mager JJ, Hetts SW, et al. Second International Guidelines for the Diagnosis and Management of Hereditary Haemorrhagic Telangiectasia. *Ann Intern Med.* 2020; 173 (12): 989–1001. doi: 10.7326/m20-1443.
12. Lund VJ, Darby Y, Rimmer J, et al. Nasal closure for severe hereditary haemorrhagic telangiectasia in 100 patients. The Lund modification of the Young's procedure: a 22-year experience. *Rhinology.* 2017; 55 (2): 135–141. doi: 10.4193/Rhin16.315.

13. Kroon S, Snijder RJ, Faughnan ME, et al. Systematic screening in hereditary haemorrhagic telangiectasia: a review. *Curr Opin Pulm Med*. 2018; 24 (3): 260–268. doi: 10.1097/mcp.0000000000000472.
14. Shovlin C, Bamford K, Wray D. Post-NICE 2008: Antibiotic prophylaxis prior to dental procedures for patients with pulmonary arteriovenous malformations (PAVMs) and hereditary haemorrhagic telangiectasia. *Br Dent J*. 2008; 205 (10): 531–533. doi: 10.1038/sj.bdj.2008.978.
15. Heimdahl A, Hall G, Hedberg M, et al. Detection and quantitation by lysis-filtration of bacteremia after different oral surgical procedures. *J Clin Microbiol*. 1990; 28 (10): 2205–2209. doi: 10.1128/jcm.28.10.2205-2209.1990.
16. Lockhart PB, Brennan MT, Sasser HC, et al. Bacteremia associated with toothbrushing and dental extraction. *Circulation*. 2008; 117 (24): 3118–3125. doi: 10.1161/circulationaha.107.758524.
17. Tricco AC, Lillie E, Zarin W, et al. PRISMA Extension for Scoping Reviews (PRISMA-ScR): Checklist and Explanation. *Ann Intern Med*. 2018; 169 (7): 467–473. doi: 10.7326/m18-0850.
18. Syrop HM. Hereditary haemorrhagic telangiectasia; report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1957; 10 (3): 253–261. doi: 10.1016/0030-4220(57)90090-7.
19. Scopp IW, Quart A. Hereditary haemorrhagic telangiectasia involving the oral cavity; review with report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1958; 11 (10): 1138–1144. doi: 10.1016/0030-4220(58)90296-2.
20. Durocher RT, Morris AL, Burket LW. Oral manifestations of hereditary haemorrhagic telangiectasia. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1961; 14: 550–555. doi: 10.1016/0030-4220(61)90029-9.
21. Oliver WM. Hereditary haemorrhagic telangiectasia. Report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1963; 16: 658–667. doi: 10.1016/0030-4220(63)90068-9.
22. Traiger J. Oral manifestations of hereditary haemorrhagic telangiectasia; report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1964; 18: 597–599. doi: 10.1016/0030-4220(64)90057-x.
23. Smith RM, Robbins M. Hereditary haemorrhagic telangiectasia. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 1965; 19 (5): 595–597. doi: 10.1016/0030-4220(65)90401-9.
24. Hashimoto K, Pritzker. Hereditary haemorrhagic telangiectasia - electron-microscopic study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 1972; 34 (5): 751–768. doi: 10.1016/0030-4220(72)90293-9.
25. Austin GB, Quart AM, Novak B. Hereditary haemorrhagic telangiectasia with oral manifestations – report of periodontal treatment in 2 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 1981; 51 (3): 245–251. doi: 10.1016/0030-4220(81)90053-0.
26. Peery WH. Clinical spectrum of hereditary haemorrhagic telangiectasia (Osler-Weber-Rendu disease). *Am J Med*. 1987; 82 (5): 989–997. doi: 10.1016/0002-9343(87)90162-8
27. Reyes-Mújica M, López-Corella E, Pérez-Fernández L, et al. Osler-Weber-Rendu disease in an infant. *Hum Pathol*. 1988; 19 (10): 1243–1246. doi: 10.1016/s0046-8177(88)80160-6.
28. Colver GB, Davies S, Bullock J. Infrared coagulation for bleeding mucosal telangiectasia. *J Laryngol Otol*. 1992; 106 (11): 992–993. doi: 10.1017/s0022215100121553.
29. Finkbeiner RL. Progressive laser treatment of hereditary haemorrhagic telangiectasia of the gingiva: Case report. *Int J Periodontics Restor Dent*. 2004; 24 (3): 289–294.
30. Edwards PC, McVaney T. External cervical root resorption involving multiple maxillary teeth in a patient with hereditary haemorrhagic telangiectasia. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2005; 100 (5): 585–591. doi: 10.1016/j.tripleo.2005.02.069.