ХЕМОФИЛИЈАТА ВО ЕТНОСТОМАТОЛОГИЈАТА

Даштевски Б., Дејанов И.

СТОМАТОЛОШКИ ФАКУЛТЕТ - Скопје, Катедра за вовед во стоматологија
МАКЕДОНСКА АКАДЕМИЈА НА НАУКИТЕ И УМЕТНОСТИТЕ - Скопје

Прикажан е хемораѓичен синдром со пост денталнo крвавење и летален исход при машко дете од Прилеп, според описот во една народна песна објвена од М. Цепенков. Во Прилеп има повеќе хемофилични семејства со присутна А и Б хемофилија, а опишаното летално крвавење, најверојатно, е од хемофилична природа.
Етномедицината дава можности да се утврди присуството на определени болести во блиското или во далечното минато врз основа на податоците во народните творби.
Долготрајното и смртоносно крвавење по вадење заб кое не запира со никакво лекување, најверојатно, се должи на хемораѓичен синдром од хемофиличен тип.

Клучни зборови: хемофилија; етностоматологија

Хемофилијата во етномедицината

Здравјето и неговото одржување се вечен придружник на секој жив човек и затоа често велиме дека интересот за македонската народна медицина е толку стар колку што се стари и нашите сознанија за начините со кои се лекувал нашиот народ.

Од ова произлегува дека за болес- тите се раскажува и прикажува и во македонската народна книжевност, во народните приказни и песни.

Делото на Марко Цепенков денес се налага како драгоцен залог од нашето минато, а неговата личност е блескав пример како со упорна работа, еден полуписмен прилепски терзија, човек ентузијаст, поттикнат од големата и несебична љубов, оставил значаен материјал не само за фолклористиката туку и за нашата историја, литература, техника, етномедицина и етностоматологија, и воопшто за нашата култура.

Во делото на Марко Цепенков етнологот може да открие илустративен материјал за истражување на македонската самобитност. Многу негови собрани народни обичаи и верувања поврзани со семејниот живот, толкувања на благословите и клеветите, даваат можност за утврдување на формите на опстојувањето и животот на македонскиот народ. Во многубројните запишани народни кажувања тој сосема случајно ја забележал и песната на мајката Анастасија која го оплакува својот син Ордан, кој починал од изваден заб (1).

Хемофилијата во етностоматологијата

Тој со песната „Леле, чедо, што ме најде“, на етностоматологот му дава еден пресек на забната медицина и дава состојба на сите профили врзани во тоа време со неа, ги слика верувањата, обичаите, бајачките, хербалната лепеза, еќимите и башеќимите (специјалисти), т.е. сè она што можело да се употреби за запирање на крвавењето на Ордана од раната на изваденот заб (2).

Преку очајот на мајката Анастасија и нејзиното оплакување на синот Ордан, Цепенков на непосреден начин ги претставил чувствата на синот во смртната опасност и на несреќната мајка, преку зборовите:

„Леле, синко, ти Ордане,
Како стори што ми умре
Од катнико што изваде
Пуста крв што ти се пушти,
Како извор да си течи,
Осум дни да не запри,
Се да брижди и да течи,
Од крвта ти се уплаши
И мене ти ми се моли:
- Аман мајче, бргу оди,
Та еќим ти ми донеси,
Крвта, мајче, да ми запри,
Оти нозе се стресоа,
Оти раце се стресоа,
Можи, мајче, јас да умрам
Тебе жална да оставам...
Ти се молам, мила мајко,
Стани, мајче, дури е брго,
Оти ми прва срцето,
Како пиле да заклано,
На очи павлака имам,
Арно не можам да гледам...
„Леле, синко, ти Ордане,
Како стори што ми умре
Од катнико што изваде
Пуста крв што ти се пушти,
Како извор да си течи,
Осум дни да не запри,
Се да брижди и да течи,
Од крвта ти се уплаши
И мене ти ми се моли:
- Аман мајче, бргу оди,
Та еќим ти ми донеси,
Крвта, мајче, да ми запри,
Оти нозе се стресоа,
Оти раце се стресоа,
Можи, мајче, јас да умрам
Тебе жална да оставам...
Ти се молам, мила мајко,
Стани, мајче, дури е брго,
Оти ми прва срцето,
Како пиле да заклано,
На очи павлака имам,
Арно не можам да гледам...

... И отидов кај еќимо
И му кажав јас за забо;
И еќимо се насјмеја,
Сврте глава и киниса,
Дојде, чедо, и те виде,
И билка тој ми ти даде,
Два дни тој што те лекуа;
Дење, ноќе те гледа,
Се до тебе се што седе
И мукает се чинеше
За крвта да ти ја запри
Пуста крв не ти се запре.
И еќимо се почуди
Оти тој ич да не можи
Крвта, чедо, да ти запри...
... Пријатели ми рекоа
Да си викнам два еќима,
И сам еќимо ми рече:
Трчаница јас си појдов,
Сите еќими и донесов,
Сите билки донесоа
И на забо ти кладоа,
Ништо вајда не ти стори,
За крвта да ти престани:
Крвта течи и извират,
Како некој силен извор.
Еќимите се уплашија
И мене тие рекоа
Да си викнам голем еќим
Што да знам поеќе од нив.
Таков еќим Прилеп нема,
Во Битола таков има.
... И си удрив телеграфо
Во Битола на еќимо...
... Во пет саати еќимо дојде,
И тебе тој ми те виде,
Сите еќими и собра,
Еден по једен и праша,
Кој со што ми те лекувал,
Каква билка ми ти давал;...
... После тој билки ти даде
И местото ти го горе,
И многу мукает се стори
За тој тебе да оздрави

И крвта да ти ја запри,
Дење, ноќе тој се мачи,
И тој ништо не ти стори,
И тој синко се откажа.
Кој што чу, секој се чуди,
Башеќимо да не можи
Од еден заб крв да запри
И тебе да те оздрави!
Леле чедо, слатко чедо,
Тогај ни рече еќимо,
Да молиме ние Госпо
И да викаме ние жени,
Жени, баби и лекарки,
Тие крајот да ти најдат,
Да те тие излекуват.
... Си викнавме баби, жени,
Ти дадоа пусти билки,
И од нив аир не виде,
Лек за тебе не се најде,
Во една недела ти ми умре...
... Леле, леле до Господа,
Да што беше клета рака,
Клета рака од берберо,
Што ти го изваде тебе забо?!
Кога тргна тој да иди
Забо да ти го изваи,
Што лошсаат се погоди,
Тебе младо да те умри,...
... Шес дни, синко, леб не касна
Дека ти течеше крвта
И уста ти се полнеше
Во срцето ти одеше,...
... Леле, леле сладок Ордан,
Кој ќе чуе ќе се чудит
И тебе ќе ми те жалат,
Ти без дена дека умре
Од еден заб што изваде!...

Самоукиот, прилепски терзија, најчесто не ги анализирал народните творби, не навлегувал во објаснување на збиднувањето,туку само ги регистрирал народните случки.

Како што се гледа од песната, следена е автентичноста на јазичниот дијалект, состојбата и севкупниот амбиент на стоматолошкиот проблем, стручноста на терапевтите, видовите и методите на лекувањето, верувањата, обичаите, бајачките, берберите, еќимите и башеќимите и нивниот степен на образованост и можности. Но од песната се гледа чесноста, ангажираноста, одговорноста и пожртвуваноста. Дава низа симптоми на болниот сè до неговата смрт. Сите овие факти даваат претстава и сознанија за тогашната можност во забната медина. На етностоматологијата останува да ги спореди и разјасни состојбите и настојувањата и да изведе заклучок за што станувало збор во случајов, за каков заб и за каква болест, споредувајќи го сè тоа со денешните сознанија и поставувајќи хипотеза за што, всушност, се работи. Споредените дејствувања кои се одвивале, како и настанатата смрт говори дека, најверојатно, се работело за една специфична болест која денес е позната како хемофилија. Најверојатно, се работи за хемофилија А. Во 1956 година, при едно 6-годишно дете од Прилеп, во Коагулационата лабораторија на проф. И. Таџер на Институтот за патофизиологија, е поставена дијагноза на хемофилија А. Во текот на окупацијата, кај неговиот вујко е дијагностицирана хемофилија, од проф. д-р К. Чилов, во Софија. Во Прилеп има семејства со А и Б хемофилија.

Етностоматологијата останува во дилема: зошто не можело да му се помогне на Ордан ако станувало збор за хемофилија, ако се знае дека такви случаи биле регистрирани во далечното минато, во таканареченото „Талмуд" (што значи Учење), од 220 до 130 година пред н.е. од каде се добиваат информации за старата еврејска забна медицина каде Мојсеј го разработил стариот завет согледувајќи ги вредностите, мудро поставувајќи ги принципите за нега на устата и забите. Во Талмудот меѓу другото се говори за првичните хируршки интервенции во устата, како и за употребата на сврдлата (дупчалките) и стоматопротетичките реконструкции.

Ако тоа го знаеле башеќимите, а требало да го знаат, останува нејасно зошто не постапиле според тие принципи или пак станувало збор за некоја друга болест која останала тајна и која Ордан ја однел со својата смрт.

Ако тоа било хемофилија, која и денес е присутна, ние со успех се справуваме со неа, но, се разбира, во еден друг амбиент и едни сосема поинакви можности од сите аспекти.

Природа на хемофилијата

Што е хемофилија во сегашни сознанија?

Според нејзината дефиниција, тоа е наследна болест кај која болните имаат наклонетост кон крвавењето поради пореметен механизам во коагулацијата на крвта. Хемофилијата се вбројува во најрано опишаните хеморагични синдроми.

Најстариот запис за ова заболување, како што рековме, се наоѓа во „Талмудот", во делот на хируршките интервенции, за забраната на циркуицизијата (сунетисување), во семејства каде што повеќе машки членови починале од такви интервенции.

Денес се смета дека Schonlein прв го употребил зборот „хемофилија" во почетокот на 18-от век, иако тој израз првпат бил употребен во докорската дисертација на неговиот ученик Hoff, во 1828 година. Зборот хемофилија, најверојатно, доаѓа од зборот „хеморафилија" што значи склоност кон крвавење. Суштината на болеста, сепак, е откриена кон крајот на 19 век, што се совпаѓа со формулирањето на законот за наследост на хемофилијата (3,4).

Во контекст на разрешувањето на прашањата околу хемофилијата важна улога одиграл и Wright кој констатирал дека крвта од хемоиличарите не коагулира ни по еден час надвор од крвните садови.

Носители на болеста се жените (кондуктори), а од хемофилија заболуваат мажите, и тоа преку рецесивните гени врзани за полот.

И најмала повреда може да доведе до непрестајно крвавење иако се присутни сите елементи потребни за коагулација на крвта. Се смета дека причина за тоа е бав-

ната преобразба на протромбин во тромбин.

Клиничката слика на хеморагичниот синдром е фудроајантна и загрижувачка со лоша прогноза, бидејќи повеќето од 50% болни завршуваат летално ако не им се помогне навреме и соодветно.

Хемофилијата и денес може да претставува голема непријатност, затоа е потребна внимателност и превенција, бидејќи вадењето заб може да биде реална причина за летален исход. Потребно е секогаш да се земе опсежна семејна и лична анамнеза, глобално а по потреба и специфично испитување на хемостазата (основни тестови со дозирање на фактор VIII, von Willebrand-ов фактор и фактор IX), како и употреба на сите потребни технолошко-технички мерки од стоматопротетички и хируршки аспекти (5-8).

Хемофилијата е наследно растројство на коагулацијата. Пренесувањето на растројството е поврзано со полот, лицата од женски пол се носители на генот за фактор VIII којшто е лоциран на долгиот крак на X хромозомот. Во една третина болните немаат позитивна фамилијарна анамнеза, и најверојатно, болеста е резултат на спонтана мутација. Клонирана е cDNA на фактор VIII и утврдени се многу генетски дефекти во хемофиличните семејства. Дефектите претставуваат делеции или различни точковидни мутации. Инциденцијата на дефектите е 30-100/ милион (9).

Најчести дефекти се на фактор VIII, фактор IX и von Willebrand-овиот фактор, а дефектите на другите фактори се ретки.

Клиничка слика

Во клиничката слика доминираат чести хемартрози, мускулни хематоми, придружени со тешки деформитети и инвалидитет. Долготрајни и тешки крвавења се јавуваат и после дентална екстракција. Хематуријата е почеста отколку гастроинтестиналните крвавења. Постои паралелизам меѓу нивото на биолошката активност на факторот VIII и клиничката тежина и интензитетот на крвавењето. Спонтаните интрацеребрални крвавења не се чести, но се причина за летален исход и се јавуваат почесто отколку во општата популација. Коските се места каде се лоцираат хемофиличните псеудотумори, кои може да доведат до деструкција на коските, т.н. патолошки фрактури.

Поради бројните трансфузии, инфузии на плазма и плазма продукти со концентрати на коагулационите фактори, болните многу почесто имаат хронични хепатити, цироза и СИДА.

Дијагноза

Дијагнозата се утврдува со следните тестови:

- активирано парцијално тромбопластинско време;
- квантитативно определување на фактор VIII и von Willebrand-ов фактор.

Со методите на молекуларната биологија се утврдува носителството на изменет фактор VIII ген при носителките и антенатално при фетусот.

Лекување

Лекувањето се спроведува со концентрати на фактор VIII или со супстанции кои го покачуваат неговото ниво (десмопресин, DDAVP). Корекцијата на фактор VIII концентрацијата зависи од интензитетот, сериозноста и локацијата на крвавењето. Таа може да биде од 20 до 100 % (10).

HAEMOPHILIA IN ETHNODENTISTRY

Daštevski B., Dejanov I.

Summary

M. Cepenkov described in a folk song a lethal haemorrhagic syndrome that developed after dental extraction in a male child from Prilep . In Prilep there are several haemophilic families with A and B haemophilia. And the described case of lethal bleeding most probably is of haemophilic nature.

Ethnomedicine gives the possibilities to detect the presence of different disorders in near or remote past from the data in folk songs or stories.

Longlasting and lethal bleeding after dental extraction resistant to different type of treatment is probably a result of haemophilic type of bleeding.

Key words: haemophilia; ethnodentistry

Литература

1. ЦЕПЕНКОВ М. Народни песни. Книга прва. Македонска книга. Скопје, 1972.

2. СТЕФАНИЈА Д. Македонски лечебник од XIX век. Македонска книга. Скопје, 1985.

3. БЕРОВИЌ Р, СТЕФАНОВИЌ С. Клиничка хематологија, Медицинска књига, Београд-Загреб, 1968.

4. КОЛИНС ЛХ, КРЕЈН МП. Интерна медицина у зубно-лекарској пракси. Нучна књига, Београд, 1962.

5. ГАВРИЛОВИЌ В. Увод у стоматологију. Медицинска књига, Београд-Загреб, 1980.

6. КНЕЖЕВИЌ М. Увод у стоматологију. Универзитет у Приштини, Приштина, 1995.

7. SIMUNIĆ Q. Interna medicina, principi i praksa. Split, 1953.

8. ВАСКОВ И. Стоматохируршки практикум. НИО Студентски збор. Скопје, 1995.

9. RATNOFF OD, FORBES CD. Disorders of Hemostasis. 2nd Edition. WB. Philadelphia, 1991.

10. LEE CA. Coagulation factor replacement therapy. Recent advances in Haematology. (6th ed AV Hoffbrand and MK Brenner). Churchill Livingstone. Edinburgh, 1992.