



**Pharos University
Faculty of Dentistry
Department of Pediatric Dentistry & Dental Public Health**

**EVALUATION OF ORAL HEALTH STATUS AMONG
CHILDREN WITH LYSOSOMAL STORAGE
DISEASE IN ALEXANDRIA, EGYPT
(A Cross-sectional study)**

**Thesis submitted to the Department of Pediatric Dentistry & Dental Public
Health, Faculty of Dentistry, Pharos University in Alexandria
For partial fulfillment of the requirements of the**

**Master's degree
In
Pediatric Dentistry & Dental Public Health**

By

**Rana Adel El Saied Selima
(B.D.S 2016)
Faculty of Dentistry
Pharos University in Alexandria**

2024

ENGLISH ABSTRACT

Background: Mucopolysaccharidosis (MPS) and Gaucher disease (GD) are considered the most commonly diagnosed lysosomal storage diseases (LSDs) in the pediatric age. Patients with (LSDs) suffer from physical and mental impairments, which, when combined with limited access to professional dental care, may result in poor oral health. In this cross-sectional research, we examined the oral health status of thirty LSD patients in Alexandria. The caries risk and periodontal health of thirty children with varied LSDs were evaluated. Exemplary instances were offered to illustrate the typical oral hygiene issues in LSDs. Saliva was collected to analyze biochemical markers interleukin-6 (IL-6) and tumor necrosis factor- α (TNF- α) and the bacterial count of *Streptococcus mutans* and Lactobacilli.

Materials and Methods: Thirty participants with LSDs and thirty healthy participants underwent a comprehensive oral and periodontal examination in addition to analysis of biochemical markers (IL-6, TNF- α) and the count of *Streptococcus mutans* and Lactobacilli.

Results: there was a significant difference between control group, study group (MPS group and GD group) as regards PI, MGI and OHI-s. Concerning the number of decayed, missing and filled teeth, dmft index was significantly higher in MPS children, but not in GD children, while DMFT showed no significant change when compared to healthy children. In respect to biochemical markers, a high statistically significant difference in TNF- α , IL-6 were reported in the study group indicating a high incidence of gingival inflammation. Regarding the oral microbiota, there was no statistically significant difference in *Streptococcus mutans*, and Lactobacilli count between control and study group of LSD patients.

Conclusions: While caries prevalence in primary teeth in children with MPS, but not GD, was significantly high, a non-significant prevalence of caries was detected in permanent teeth in both diseases. Also, the disease in patients of the two groups exerted a significantly poor impact on gingival status and oral hygiene. Due to caries and/or poor hygiene and gingival status, patients with LSDs developed a significantly increased level of IL-6 and TNF- α in saliva. None of the LSD children had increased salivary bacterial count due to daily intake of supplements with antibacterial effect. This draws attention to the most probable cause of oral deterioration in the studied patients, the decreased saliva flow rate, which was supported by a significantly high total protein content in such patient saliva.

Keywords: Mucopolysaccharides, Gaucher disease, biochemical markers, *Streptococcus mutans* and Lactobacilli.



جامعة فاروس بالإسكندرية
كلية طب الاسنان
قسم طب أسنان الأطفال والصحة العامة

تقييم حالة صحة الفم لدى الأطفال المصابين بأمراض التخزين الليسوزومي في الإسكندرية، مصر

(دراسة مقطعية)

قسم طب أسنان الأطفال والصحة العامة

رسالة علمية

مقدمة الى كلية طب الاسنان - جامعة فاروس بالإسكندرية

استيفاء للدراسات المقررة للحصول على درجة

الماجستير

في

طب أسنان الأطفال والصحة العامة

مقدم من

رنا عادل السعيد سليمه

بكالوريوس ٢٠١٦

كلية طب الأسنان

جامعة فاروس بالإسكندرية

2024

الملخص العربي

يعاني المرضى الذين تم تشخيصهم بأمراض التخزين الليزوزومية (LSDs) من إعاقات جسدية وعقلية، والتي قد تؤدي إلى جانب ضعف الوصول إلى الرعاية المهنية وإلى ضعف صحة الفم.

تهدف دراسة الحالات والشواهد المستعرضة إلى اكتشاف حالات تسوس الأسنان وحالة اللثة لدى الأطفال المصابين بـ LSD مقارنة بالأطفال الأصحاء باستخدام مؤشر DMFT/dmft و PI و MGI و OHI-s، وتقييم تركيز العلامات البيوكيميائية ($TNF-\alpha$, IL-6) وعدد بكتيريا *Streptococcus mutans* و *Lactobacilli* في الأطفال المصابين بأمراض التخزين الليزوزومية مقارنة بالأطفال الأصحاء.

قسم ٦٠ طفلاً إلى مجموعتين: ثلاثون طفلاً مصابين بأمراض التخزين الليزوزومية LDS (GD, MPS) وثلاثين طفلاً يتمتعون بصحة جيدة.

فحصت كل مجموعة، وتمت مقارنة البيانات التي تم الحصول عليها بعد فحص مجموعة الدراسة حسب العمر والجنس المطابق مع المجموعة الضابطة.

استخدمت مؤشرات dmft و DMFT في الدراسة لتحديد الأسنان المسوسة والأسنان التي تحتوي على حشوات وقائية والأسنان المفقودة في كل من الأسنان الدائمة والأسنان اللبنية على التوالي.

تم استخدام مؤشر البلاك (اللوحة السنوية) لتقييم مدى البلاك على منطقة اللثة من سطح الأسنان. تم إجراء فحص كامل للفم باستخدام مسبار اللثة عن طريق تقسيم كل سطح سن إلى أربع مناطق لثوية، أي أسطح الشفوي الوحشي، والشفوي، والأسطح الوجهية الشدية والأسطح اللسانية.

يتكون OHI-s من جزئين: مؤشر الحطام ومؤشر حساب الرواسب الجيرية. هناك ستة أسنان تم اختيارها وفحص سطح واحد لكل منها، أي السطح الشدي للضروس الأولى اليمنى واليسرى، والسطح الشفهي للقواطع العلوية اليمنى واليسرى السفلية والسطح اللساني للضروس الأولى اليمنى واليسرى. تم فحص جميع الأسنان لكلا الجزأين.

تم استخدام مؤشر اللثة لغرض تقييم شدة التهاب اللثة وموقعه في أربع مناطق محتملة. تم تقسيم الأنسجة المحيطة بكل سن إلى أربع وحدات تسجيل لثوية: حليلة الوجه الوحشي، السطح الشفهي، حليلة

السطح الشفهي الشدقي والهامش اللثوي اللساني بأكمله. تم تجفيف الأسنان واللثة بخفة باستخدام نفخة من الهواء و/أو لفائف القطن. درجة اللثة للمنطقة: تم تعيين درجة من ٠ إلى ٤ لكل منطقة (الوجه الوحشي، الوجه، الوجه الشدقي، اللساني).

تم جمع وتحليل اللعاب لمعرفة العلامات البيوكيميائية (TNF- α , IL-6) والبروتين الكلي. تم إجراء التحديد الكمي لـ TNF- α و IL-6 في لعاب جميع المرضى المشمولين في هذه الدراسة باستخدام مجموعة مقايصة الامتصاص المناعي المرتبط بالإنزيم البشري TNF- α و IL-6 (Elabscience، الولايات المتحدة الأمريكية). تم تحديد البروتين الكلي باستخدام مجموعة أدوات تجارية (Elabscience، الولايات المتحدة الأمريكية).

تم جمع عينات اللعاب في أكواب معقمة تم تصنيفها مسبقًا ونقلها إلى المختبر للتحليل الميكروبيولوجي. تم تدوير العينات لخلطها بشكل موحد وتم فحصها بحثًا عن وحدات تشكيل المستعمرة (CFU) لأنواع *Streptococcus mutans* و *Lactobacilli* باستخدام أجار Mitis Salivarius وBacitracin وأجار Rogosa SL، على التوالي.

كان هناك فرق كبير بين المجموعة الضابطة ومجموعة الدراسة (مجموعة MPS ومجموعة GD) فيما يتعلق بـ PI و MGI و OHI-s فيما يتعلق بعدد الأسنان المسوسة والمفقودة والمحشوة، كان مؤشر dmft أعلى بكثير عند الأطفال MPS، ولكن ليس عند الأطفال GD، في حين لم يظهر DMFT أي تغيير كبير بالمقارنة مع الأطفال الأصحاء.

وفيما يتعلق بالعلامات البيوكيميائية، كان هناك فرق كبير ذو دلالة إحصائية في TNF- α ، ولوحظ IL-6 في مجموعة الدراسة مما يشير إلى ارتفاع نسبة الإصابة بالتهاب اللثة.

فيما يتعلق بالميكروبات الفموية، لم يكن هناك فروق ذات دلالة إحصائية في *Streptococcus mutans* و *Lactobacilli* بين المجموعة الضابطة ومجموعة الدراسة لمرضى LSD بسبب تناول المكملات الغذائية يوميًا ذات التأثير المضاد للبكتيريا.