

Szczepkowska Aleksandra, Osica Piotr, Janas-Naze Anna. Aspekt chirurgiczny opieki nad pacjentem z dysplazją obojczykowo-czaszkową – opis przypadku = Surgical aspect of patient care with cleidocranial dysplasia - case report. Journal of Education, Health and Sport. 2016;6(4):355-363.eISSN 2391-8306.

The journal has had 7 points in Ministry of Science and Higher Education parametric evaluation. Part B item 755 (23.12.2015).
755 Journal of Education, Health and Sport eISSN 2391-8306 7

© The Author (s) 2016;

This article is published with open access at Licensee Open Journal Systems of Kazimierz Wielki University in Bydgoszcz, Poland
Open Access. This article is distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Noncommercial License which permits any noncommercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author(s) and source are credited. This is an open access article licensed under the terms of the Creative Commons Attribution Non Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>) which permits unrestricted, non commercial use, distribution and reproduction in any medium, provided the work is properly cited.
This is an open access article licensed under the terms of the Creative Commons Attribution Non Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>) which permits unrestricted, non commercial use, distribution and reproduction in any medium, provided the work is properly cited.
The authors declare that there is no conflict of interests regarding the publication of this paper.
Received: 20.04.2016. Revised 25.04.2016. Accepted: 25.04.2016.

Aspekt chirurgiczny opieki nad pacjentem z dysplazją obojczykowo-czaszkową – opis przypadku

Surgical aspect of patient care with cleidocranial dysplasia - case report

Aleksandra Szczepkowska, Piotr Osica, Anna Janas-Naze

**Zakład Chirurgii Stomatologicznej UM w Łodzi
Kierownik: dr hab. n. med. prof. nadzw. Anna Janas-Naze**

Adres do korespondencji:
Aleksandra Szczepkowska
Zakład Chirurgii Stomatologicznej UM w Łodzi
92-213 Łódź, ul. Pomorska 251
e-mail: aleksandra.szczepkowska@gmail.com
tel. 42 675 75 71

Praca finansowana przez Uniwersytet Medyczny w Łodzi w ramach działalności statutowej nr 503/2-163-01/503-21-001

Streszczenie

W pracy przedstawiono przypadek pierwszego etapu leczenia ortodontyczno-chirurgicznego 16-letniej pacjentki z dysplazją obojczykowo-czaszkową, przeprowadzonego w znieczuleniu ogólnym.

Słowa kluczowe: dysplazja obojczykowo-czaszkowa, chirurgia, znieczulenie ogólne.

Abstract

The work shows a case of the first stage of orthodontic-surgical treatment 16-year-old patient suffering with cleidocranial dysplasia, which was carried out under general anesthesia.

Keywords: cleidocranial dysostosis, surgery, general anesthesia.

Dyzostoza obojczykowo-czaszkowa (*ang. Cleidocranial dysostosis, CCD*) jest dziedziczną chorobą autosomalną dominującą, spowodowaną przez mutację genu CBFA1

(*core binding factor activity 1*) zlokalizowanego na krótkim ramieniu chromosomu 6p21 (1). Nie wykazuje onapredylekcji dopłci czy grupy etnicznej. Częstość CCD szacowana jest na 1:1 000 000 żywych urodzeń (2). Choroba ta charakteryzuje się m.in częściową lub całkowitą aplazją obojczyków (3). Pacjenci wykazują prawidłowy rozwój umysłowy oraz niski wzrost, ulegający zahamowaniu około 4-8 roku życia (4).

W CCD występują charakterystyczne nieprawidłowości w obrębie uzębienia. Wśród nich wyróżnia się opóźnioną resorpcję zębów mlecznych i zaburzenia wyrzynania zębów stałych, oraz licznezęby nadliczbowe (5).

W niniejszym artykule opisano przypadek operacyjnego usunięcia zębów nadliczbowych prawej strony szczęki u 16-letniej pacjentki z dyzostozą obojczykowo-czaszkową z jednoczasowym zamocowaniem zamków i ligatur ortodontycznych na zębach 13 i 14.

Opis przypadku

Pacjentka, lat 16, została skierowana do Zakładu Chirurgii Stomatologicznej z Poradni Ortodoncji celem ekstrakcji zębów nadliczbowych po prawej stronie szczęki wraz z jednoczasowym przyklejeniem zaczepów ortodontycznych. Przed zgłoszeniem się do Zakładu pacjentka konsultowana była przez wielu lekarzy, także specjalistów chirurgii stomatologicznej i szczękowo-twarzowej, jednak nie podjęli się oni leczenia.

W wywiadzie ogólnym ani opiekun ani pacjentka nie podawali dolegliwości ogólnych. Pacjentka nie przyjmowała żadnych leków, ani nie była podawana żadnemu leczeniu inwazyjnemu w ciągu ostatnich 5 lat.

Zewnątrznie w badaniu klinicznym stwierdzono charakterystyczny fenotyp dysplazji obojczykowo-czaszkowej obejmujący znaczny hiperteloryzm, uwypuklenie kości czołowych, ciemieniowych i potylicznych. W związku z hipoplazją środkowego odcinka twarzoczaszki u pacjentki zaobserwowano spłaszczenie grzbietu nosa i przodożuchwie rzekome. Około pół roku wcześniej rozpoczęto leczenie ortodontyczne aparatem stałym. W obrębie I ćwiartki dotychczasowe leczenie ortodontyczne obejmowało zamocowanie pierścieni na zębach 16 i 55, oraz naklejenie zamka na zębie 12, wraz z umieszczeniem łuku ortodontycznego. Pacjentka miała przeprowadzone badanie CBCT oraz kontrolne zdjęcia ortopantomograficzne i cefalometryczne, na podstawie których zaplanowano ekstrakcję czterech zębów nadliczbowych po prawej stronie szczęki oraz przetrwałego zęba 55. Podczas trwania znieczulenia ogólnego zaplanowano także jednoczasowe umiejscowienie zamków z ligaturamina zębach 11, 13, 14.

Pacjentce i opiekunowi przedstawiono wstępny plan leczenia chirurgiczno-ortodontycznego z uwzględnieniem możliwych powikłań. Po uzyskaniu pisemnej zgody wyznaczono termin zabiegu w procedurach chirurgii jednego dnia, z zaleceniem wykonania podstawowych badań diagnostycznych. Poinformowano pacjentkę o szczegółowych wskazaniach pozabiegowych i konieczności zgłoszenia się na kontrolę w dniu następnym i po 14 dniach od zabiegu.

W znieczuleniu ogólnym dożylnym z cięcia w okolicy zęba 12 odwarstwiono płat śluzówkowo-okostnowy i uwidoczniło się dopodniebiennie położony w stosunku do zatrzymanego zęba 11, zły ząb nadliczbowy (ryc. 1, 2). Ze względu na znaczną ruchomość zatrzymanego zęba 11 zrezygnowano z jednoczesnego umocowania zaczepu ortodontycznego, ranę zaopatrzone chirurgicznie.

Następnie przystąpiono do ekstrakcji zębów nadliczbowych z okolicy przedtrzonowców. Najpierw usunięto przetrwały ząb 55, a następnie nacięto i odwarstwiono płat w okolicy przedtrzonowcowej (ryc. 3, 4). Usunięto dwa zęby nadliczbowe, a na odsłoniętych zębach 13 i 14 zamocowano zaczepy ortodontyczne, a ligatury wyprowadzono do pierścienia ortodontycznego na zębie 16 (ryc. 6). Ranę zaopatrzone chirurgicznie (ryc. 7). Przebieg śródoperacyjny i pooperacyjny był bez powikłań. Po wybudzeniu pacjentka podawała niewielkie dolegliwości bólowe. Chorą w stanie ogólnym dobrym w godzinach przedpołudniowych pod opieką osób towarzyszących wypisano do domu.

W pierwszej dobie po zabiegu pacjentka zgłosiła się na badanie kontrolne, podczas którego stwierdzono niewielki obrzęk tkanek okolicy operowanej. Rana goiła się prawidłowo. Wykonano toaletę rany 0,02 % roztworem chlorheksydyny. W 14. dobie rana pozabiegowa była wygojona prawidłowo, co pozwoliło na zdjęcie szwów i kontynuację leczenia ortodontycznego. Pacjentka nie podawała żadnych dolegliwości.

Pacjentka pozostaje pod opieką Zakładu Chirurgii Stomatologicznej i Zakładu Ortodontyki.

Omówienie

Dyzostoza obojczykowo-czaszkowa (ang. *Cleidocranial dysostosis, CCD*) jest rzadką chorobą, opisaną po raz pierwszy w 1765 roku. W 1946 roku Lasker i Forlan potwierdzili podstawy choroby w mutacji genetycznej z autosomalnym, dominującym typem dziedziczenia (6).

W fenotypie tego zespołu charakterystyczny jest brak lub hipoplazja obojczyków, ze specyficznym obrazem zębowo-zgryzowym, obejmującym przetrwałe zęby mleczne,

opóźnione wyrzynanie zębów stałych, oraz liczne zęby nadliczbowe (7). Objawy patognomoniczne ujawniają się najczęściej w okresie dzieciństwa i często zdarza się ich przegapienie w okresie okołoporodowym. Różnice w nasileniu objawów CCD uzasadnia się zmienną ekspresją genu CBFA (2).

W przypadku opisywanej pacjentki spektrum objawów CCD obejmowało przede wszystkim przetrwałe zęby mleczne oraz liczne zęby nadliczbowe, a także specyficzną budowę czaszki, bez zniekształcenia obojczyków. Do tej pory tylko nieliczne badania poświęcone były ocenie budowy nadliczbowych zębów w przebiegu CCD (8) – w opisywanym przez nas przypadku wśród zębów usuniętych z odcinka przedniego był ząb zlany, o koronie podobnej do połączonych ze sobą siekaczy. Wśród zębów usuwanych w odcinku bocznym były dwa zęby nadliczbowe, o koronach zbliżonych kształtem do przedtrzonowców, lecz wyraźnie pogrubioną warstwą cementukorzeniowego.

W piśmiennictwie podkreślane jest ogromne znaczenie wczesnego rozpoczęcia zespołowego leczenia ortodontyczno-chirurgicznego (2,9). Opisywana pacjentka rozpoczęła leczenie dopiero w wieku 15 lat, co uznawane jest za zbyt późne. Ishi i wsp. (10) oceniają, że najskuteczniejsze jest leczenie obejmujące usuwanie zębów mlecznych z odsłanianiem zębów stałych w czasie, gdy ich korzenie osiągają 1/3 długości. Takie postępowanie pozwala na pobudzenie ich wyrzynania z jednoczesną redukcją negatywnego wpływu zaburzeń zębowo-zgryzowych na dalszy rozwój narządu żucia (2,4,10), jednak ze względu na obniżoną aktywność kości wyrostka zębodołowego interwencja chirurgiczna nie zawsze zapewnia spontaniczną erupcję zębów stałych w ich prawidłowym położeniu (11). W zakresie leczenia ortodontycznego niektórzy autorzy rekomendują przyłożenie siły do niewyrzniętych zębów stałych pousunięciu zębów nadliczbowych (12), a w razie niepowodzenia wdrożenie leczenia ortodontyczno-protetycznego z zastosowaniem wszczepów.

Autorzy są zgodni co do istotności wczesnego wdrożenia leczenia, obejmującego kompleksową opiekę stomatologiczną. Każdy z członków zespołu zajmującego się pacjentem z dysplazją obojczykowo-czaszkową, zarówno chirurg, ortodonta czy protetyk, powinien wykazywać się odpowiednią wiedzą i umiejętnościami, aby efekt leczenia był satysfakcjonujący dla pacjenta, zarówno pod względem estetycznym, jak i funkcjonalnym.

Piśmiennictwo

1. Farronato G. i wsp.: *Orthodontic Treatment in a Patient with Cleidocranial Dysostosis*, Angle Orthod., 2009, 79, 178–85.
2. Shaikh R., Shusterman S.: *Delayed dental maturation in cleidocranial dysplasia*, J Dent Child., 1998, 65(5), 325–329.
3. Sakhi P. i wsp.: *Clinical spectrum of cleidocranial dysplasia: a case report*, Nat J Community Med., 2010, 1(2), 162–165.
4. Koszowski R., Janusz M., Jacek P.: *Nieprawidłowości szczękowo–zgryzowo–zębowe w przebiegu dysplazji obojczykowo–czaszkowej – opis przypadku*, Dent Med Probl, 2004, 41, 811–816.
5. McNamara C.M. i wsp.: *Cleidocranial dysplasia: radiological appearances on dental panoramic radiography*, Dentomaxillofac Radiol, 1999, 28(2), 89–97.
6. Alves N., Oliveira R.: *Cleidocranial Dysplasia - A Case Report*, Int J Morphol, 2008, 26(4), 1065–1068.
7. Sharma A., Sharma S.: *Cleidocranial Dysplasia - Report of A Case*, Oral Heal Comm Dent, 2009, 3(3), 62–65.
8. Fukuta Y. i wsp.: *Histological and analytical studies of a tooth inpatient with cleidocranial dysostosis*, J Oral Sci, 2001, 43, 85–89.
9. Mundlos S.: *Cleidocranial dysplasia : clinical and molecular genetics*, J Med Genet, 1999, 36, 177–182.
10. Ishii K., Nielsen I.L., Vargervik K.: *Characteristics of jaw growth in cleidocranial dysplasia*, Cleft Palate-Craniofacial J., 1998, 35(2), 161–166.
11. Kalliala E., Taskinen P.J.: *Cleidocranial dysostosis. Report of six typical cases and one atypical case*. Oral Surg Oral Med Oral Pathol, 1962, 15, 808–822.
12. Toptancı İR., Çolak H., Köseoğlu S.: *Cleidocranial dysplasia : Etiology, clinicoradiological presentation and management*, J ClinExp Investig, 2012, 3(1), 133–136.

