

Rehabilitacja protetyczna pacjentów młodocianych z postacią szczękowo-twarzową dysplazji włóknistej

Katedra Protetyki Stomatologicznej, Warszawski Uniwersytet Medyczny
Kierownik Katedry: prof. dr hab. n. med. Elżbieta Mierzwińska-Nastalska

SŁOWA KLUCZOWE

dysplazja włóknista, rehabilitacja
protetyczna, pacjent w wieku rozwojowym

STRESZCZENIE

Czaszkowo-twarzowa postać dysplazji włóknistej prowadzić może do zaburzeń w obrębie struktur kostnych części twarzowej czaszki, powodując anatomiczne i czynnościowe nieprawidłowości w obrębie układu stomatognatycznego, wymagające leczenia wielospecjalistycznego. W zależności od umiejscowienia zmian dysplastycznych, zaawansowania i przebiegu choroby, każdy pacjent prezentuje swoisty obraz zaburzeń i wymaga indywidualnego podejścia terapeutycznego. Leczenie protetyczne pacjentów w wieku rozwojowym wymaga regularnych wizyt kontrolnych, częstych korekt lub wymiany uzupełnień protetycznych. Jest to szczególnie ważne u osób, u których podłoże protetyczne zdeformowane jest w przebiegu takich zaburzeń, jak dysplazja włóknista bądź w następstwie licznych zabiegów chirurgicznych. Skuteczność postępowania terapeutycznego, które w takich przypadkach musi być wielospecjalistyczne, zależy w ogromnym stopniu od zaangażowania i współpracy pacjenta oraz jego opiekunów. Na przykładzie leczonego pacjenta ze zdiagnozowaną dysplazją włóknistą, rozległymi brakami zębowymi, deformacjami podłoża protetycznego po przebytych licznych zabiegach chirurgicznych w obrębie tkanek układu stomatognatycznego przedstawiono problemy w rehabilitacji protetycznej czaszkowo-twarzowej postaci dysplazji włóknistej.

WSTĘP

Dysplazja włóknista jest rzadką chorobą genetyczną polegającą na miejscowej zmianie struktury tkanki kostnej w tkankę włóknistą. Postać czaszkowo-twarzowa ujawnia się zazwyczaj u małych dzieci i najczęściej ma charakter poliostryczny – wieloogniskowy, w której zmiany dotyczą nie jednej, ale wielu kości.

Czaszkowo-twarzowa postać dysplazji włóknistej jest chorobą przewlekłą. Początkowo mogą pojawić się obrzęki okolicznych tkanek miękkich oraz zlokalizowane dolegliwości bólowe (1). W dalszym przebiegu schorzenia dochodzi do deformacji kości, mogących prowadzić do zaburzeń anatomicznych w układzie stomatognatycznym i w konsekwencji do zaburzeń czynnościowych, takich jak: trudności związane

z otwieraniem ust, rozdrabnianiem pokarmów, artykulacją dźwięków (2). W wyniku postępujących zmian dysplastycznych może dojść do przedwczesnej utraty zębów mlecznych i do nieprawidłowości zębowo-zgryzowych w uzębieniu stałym na skutek zaburzonego wyrzynania i rozwoju zębów. Charakterystycznym dla okresów zaostrzeń przebiegających z zapaleniem kości oraz tkanek miękkich jest silny, rwący ból (3). Na skutek ucisku nerwów przez rozrastające się tkanki może dochodzić również do parestezji w obrębie twarzy. W zależności od lokalizacji i wielkości zmian mogą pojawić się takie zaburzenia, jak: zmiana ostrości widzenia, wytrzeszcz gałki ocznej, niedrożność dróg łzowych, nosa, upośledzenie słuchu. W skrajnych przypadkach może dojść do patologicznego złamania kości objętej procesem chorobowym (4-6).

U wielu pacjentów w początkowych stadiach schorzenia nie występują żadne objawy, a diagnoza jest stawiana na podstawie zdjęcia radiologicznego (wykonanego z innej przyczyny), po potwierdzeniu badaniem histopatologicznym. Obraz radiologiczny podlega swoistej ewolucji w przebiegu choroby. W początkowych etapach zmiany uwidaczniają się jako torbielowatego kształtu ubytki osteolityczne, przy braku wyraźnej granicy między kością zbitą a gąbczastą. W późniejszych stadiach pojawia się zatarcie struktury kości dające charakterystyczny obraz porównywany do „matowego szkła”, „kłaczków waty”, „zamieci śnieżnej” bądź „skórki pomarańczy”. Zaawansowane stadia dają obraz mieszany, wynikający z obecności zarówno zmian sklerotycznych, jak i obszarów rozrzedzenia kości. W różnicowaniu dysplazji włóknistej należy brać pod uwagę włókniaka kostniejącego, chorobę Pageta, wewnątrzrzną zmianę olbrzymiokomórkową, samotną torbiel kostną oraz cherubizm (7).

W przebiegu choroby, na skutek zaburzeń w obrębie struktur kostnych części twarzowej czaszki może dochodzić do powstania nieprawidłowości anatomicznych i czynnościowych w obrębie układu stomatognatycznego, wymagających leczenia wielospecjalistycznego. Często konieczna jest interwencja chirurgiczna w celu korekty zmienionych tkanek. Występujące u pacjentów braki w uzębieniu oraz przemieszczenia zębów niejednokrotnie wymagają leczenia ortodontycznego i rehabilitacji protetycznej. Leczenie protetyczne młodocianych pacjentów z rozpoznaną dysplazją włóknistą jest trudne ze względu na ciągle zmieniające się warunki podłoża protetycznego, zwłaszcza u osób z niezakończonym wzrostem kostnym w aktywnej fazie schorzenia.

OPIS PRZYPADKU

Trzynastoletni pacjent zgłosił się do Katedry Protetyki Stomatologicznej Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego na konsultację protetyczną. W wywiadzie rozpoznane wcześniej: szczękowo-twarzowa postać dysplazji włóknistej, zespół wielonarządowych wad wrodzonych, tj. koarktacja i hipoplazja aorty piersiowej i brzusznej, wrodzone zwężenie przełyku i odbytu, anomalie dróg żółciowych, wnetrstwo obustronne; znaczny niedobór wzrostu (pacjent leczony hormonem wzrostu), nadciśnienie tętnicze, hipokalcemia (suplementowana wapniem).

Chłopiec pozostawał pod opieką Instytutu Matki i Dziecka w Warszawie, gdzie przeprowadzone zostały liczne zabiegi chirurgiczne w obrębie układu stomatognatycznego. Na podstawie badania histopatologicznego (2010 r.) pobranych wycinków tkanek postawiono rozpoznanie dysplazji włóknistej. Zmiany dysplastyczne występujące w obrębie wyrostka zębodołowego szczęki i części zębodołowej żuchwy nigdy nie dawały objawów bólowych. Pierwszym symptomem choroby, już w okresie noworodkowym, były nadziąśłaki wyrostka zębodołowego szczęki, usunięte wraz z zawiązką zęba mlecznego. Kolejne zabiegi chirurgiczne w późniejszych latach miały na celu usunięcie nadziąśłaków w żuchwie oraz zmian dysplastycznych w obrębie wyrostka zębodołowego

szczęki i części zębodołowej żuchwy po stronie prawej. Podczas zabiegów chirurgicznych sukcesywnie usuwane były zawiązki zębów z obszarów dotkniętych chorobą.

Przed rozpoczęciem leczenia protetycznego w jamie ustnej stwierdzono obecność jedynie zębów 21 oraz 12 w II stopniu ruchomości (ryc. 1, 2). Znaczna deformacja tkanek podłoża protetycznego obejmowała część zębodołową bezzębną żuchwy w odcinku przednim oraz po stronie prawej i była następstwem wcześniejszych zabiegów chirurgicznych usunięcia zmian dysplastycznych oraz zębów zatrzymanych (ryc. 3). Widoczne były obniżenie wysokości zwarcia oraz zmiany w rysach twarzy (ryc. 4). Na zdjęciu pantomograficznym widoczne rozrzedzenie struktury kostnej w okolicy konglomeratu tkanek zębopochodnych w centralnej części żuchwy (ryc. 5). Badanie CBCT uwidoczniło liczne anomalie w obrębie szczęki i żuchwy (ryc. 6).

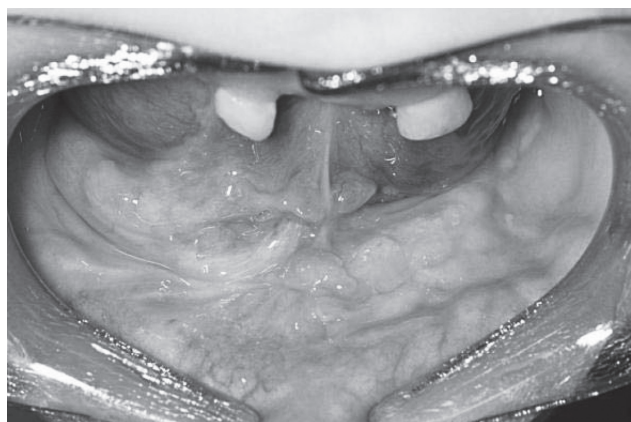
Ze względu na stan podłoża protetycznego, braki klasy V w żuchwie i klasy IV w szczęce według Galasińskiej-Landsbergerowej, zaplanowano leczenie z zastosowaniem protez ruchomych – protezy częściowej osiadającej górnej oraz



Ryc. 1. Zdjęcie zewnątrzustne – stan przed leczeniem protetycznym



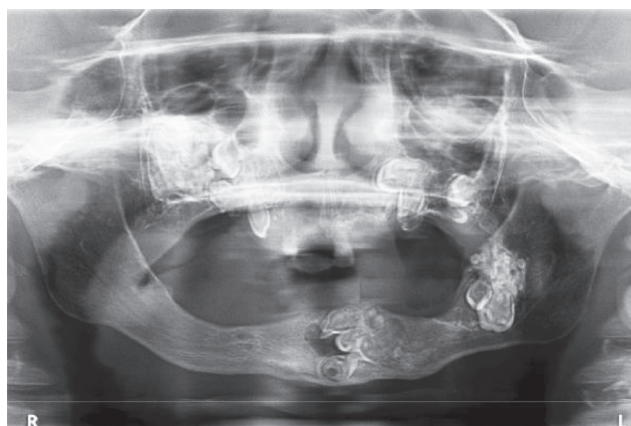
Ryc. 2. Zdjęcie wewnątrzustne – stan podłoża przed leczeniem protetycznym w szczęce



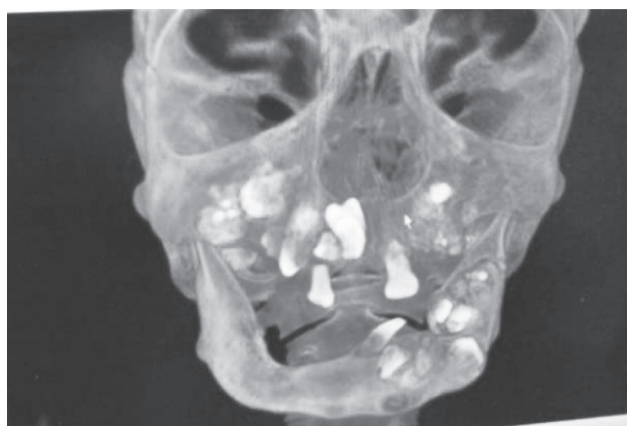
Ryc. 3. Zdjęcie zewnątrzustne – stan podłoża przed leczeniem protetycznym w żuchwie



Ryc. 4. Zdjęcie wewnątrzustne – warunki międzyszczękowe



Ryc. 5. Zdjęcie pantomograficzne wykonane przed przystąpieniem do leczenia protetycznego



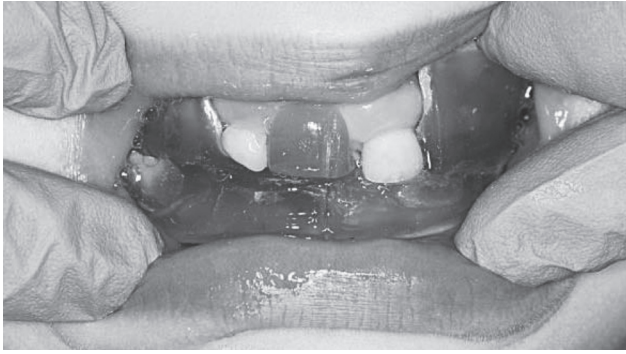
Ryc. 6. Trójwymiarowy obraz CBCT – stan przed leczeniem protetycznym

protezy całkowitej dolnej. Uzupełnienia protetyczne wykonano według ogólnie przyjętych zasad z uwzględnieniem wybiórczo odciążającego wycisku czynnościowego i ustaleniem prawidłowej relacji przestrzennej żuchwy (ryc. 7). Dodatkowo uzupełnienia podścielono miękkim materiałem na bazie silikonu (Mollozil, Detax). Uzyskano bardzo dobrą retencję i stabilizację protezy górnej. Natomiast ze względu na trudne warunki podłoża protetycznego w żuchwie, retencja protezy dolnej była niezadowalająca. Podczas wizyt kontrolnych pacjent zgłaszał utrudnioną adaptację do protez na skutek wzmożonego wydzielania śliny oraz trudności w utrzymaniu protezy dolnej w jamie ustnej podczas czynności żucia, mowy i połykania. W kolejnym etapie zaplanowano dalszą diagnostykę, w celu oceny progresji zmian oraz możliwości leczenia interdyscyplinarnego, w tym implantoprotetycznego.

Wykonane uzupełnienia protetyczne pacjent użytkował nieregularnie. W krótkim czasie doszło do utraty zęba 12 z powodu urazu twarzy podczas meczu piłki nożnej. Proteza została naprawiona, ząb 12 dostawiono do użytkowanej protezy górnej (ryc. 8). Ze względu na powikłania ogólnomedyczne wynikające z wrodzonych wad wielonarządowych

i liczne hospitalizacje, nie udało się utrzymać regularnego rygoru wizyt kontrolnych. Pacjent zaprzestał użytkowania protez z powodu wystąpienia odleżyny pod płytą protezy górnej oraz wyrzynającego się zęba 13 (ryc. 9). Po rozmowie telefonicznej z mamą chłopca ustalono termin wizyty kontrolnej, na której uzupełnienia protetyczne zostały skorygowane i ponownie podścielone miękkim materiałem. W dalszym etapie leczenia zaplanowano kolejne zabiegi chirurgiczne korygujące zmiany w obrębie linii pośrodkowej w żuchwie oraz monitorowanie zmian podłoża protetycznego w obszarze konglomeratów tkanek zębopochodnych i zębów zatrzymanych. Po interwencji chirurgicznej zaplanowano korektę użytkowanych uzupełnień protetycznych lub wykonanie nowych protez w zależności od rozległości pozabiegowych zmian podłoża protetycznego oraz zmian wzrostowych w obrębie części twarzowej czaszki.

Ze względu na częste hospitalizacje pacjenta, zaburzające harmonogram wizyt, a nade wszystko brak chęci współpracy zarówno ze strony mamy, jak też chłopca, dalszą rehabilitację protetyczną oraz planowane leczenie interdyscyplinarne odroczone.



Ryc. 7. Zdjęcie zewnątrzustne – ustalanie zwarcia centralnego



Ryc. 8. Zdjęcie wewnątrzustne – stan po leczeniu protetycznym



Ryc. 9. Zdjęcie zewnątrzustne – ząb 13 w trakcie wyrzynania

DYSKUSJA

Dysplazja włóknista jest wrodzonym schorzeniem metabolicznym charakteryzującym się zamianą prawidłowej struktury istoty gąbczastej kości w zbitą ubogokomórkową tkankę włóknistą zawierającą elementy struktur chrzęstnych, kostnych i zwapnień (7). Jako przyczynę choroby wskazywane jest podłoże genetyczne. Na skutek mutacji genu *GNAS1* na chromosomie 20q13.2-13.3 kodującego podjednostkę α Proteiny Gs α i wzmożonej syntezy cytokiny IL-6, odpowiedzialnej za różnicowanie osteoklastów, dochodzi do proliferacji komórek osteogenicznych o zaburzonej budowie morfologicznej i czynności (3, 8, 9).

Najczęściej występującą postacią choroby jest monostyczna dysplazja włóknista (74% przypadków), przeważnie obejmująca kość udową lub żebrą (1). Objawia się ona zwykle około 20.-30. roku życia. Postać poliostyczna, występująca w około 13% przypadków, ma zwykle cięższy przebieg i ujawnia się we wczesnym dzieciństwie. Często atakuje m.in. kości części twarzowej czaszki. Czaszkowo-twarzowa postać jest klasyfikowana przez WHO jako odrębny typ schorzenia, występujący w około 13% przypadków (10). U 90% chorych objawy manifestują się przed 5. rokiem życia.

Potrzeby lecznicze osób z dysplazją włóknistą zależą od etapu choroby oraz nasilenia jej objawów, a także obrazu

zaburzeń funkcjonalnych i estetycznych wynikających z tego schorzenia. Jeżeli nie ma wskazań wynikających z wyżej wymienionych zaburzeń, ewentualne leczenie chirurgiczne powinno być wstrzymane do czasu osiągnięcia przez pacjenta dojrzałości, kiedy to zwykle dochodzi do zatrzymania progresji zmian chorobowych (6). Farmakologiczne leczenie może obejmować podawanie bisfosfonianów, kalcytoniny, wapnia, witaminy D, a w okresach zaostrzeń również antybiotyków (linkomycyna, klindamycyna) (2, 11-13). Dyskusyjna jest kwestia stosowanej niegdyś radioterapii, gdyż zwiększa ona ryzyko zezłośliwienia zmian dysplastycznych 400-krotnie (14).

Równolegle pacjenci wymagają kompleksowego, wielospecjalistycznego leczenia stomatologicznego, począwszy od leczenia próchnicy i chorób przyzębia, przez leczenie ortodontyczne towarzyszących wad zębowych, leczenie w zakresie chirurgii szczękowo-twarzowej i rehabilitację protetyczną. Zmiany dysplastyczne mogą dotyczyć wyrostka zębodołowego szczęki oraz części zębodołowej żuchwy, wpływając na wzrost i ustawienie zębów oraz nieprawidłowości w okluzji. Najczęstszymi zaburzeniami w uzębieniu są w tych przypadkach wady zgryzu, stłoczenia zębów lub tremy między zębami (15). Wskazania do określonych metod rehabilitacji układu stomatognatycznego powinny być indywidualnie dostosowane do każdego przypadku klinicznego, ponieważ w zależności od umiejscowienia, zaawansowania i przebiegu choroby każdy pacjent prezentuje innego typu zaburzenia. Podjęcie leczenia protetycznego niejednokrotnie jest utrudnione ze względu na powtarzające się zaostrzenia choroby.

W prezentowanym przypadku klinicznym zmiany obejmowały nie tylko tkankę kostną, ale również zaburzenia liczby, jakości, formowania i umiejscowienia zawiązków zębów, prowadząc do ciężkich zmian morfologicznych i czynnościowych. Na rozwój układu stomatognatycznego niewątpliwie wpływ miały również przeprowadzone zabiegi chirurgiczne, brak stymulacji wzrostu wyrostka zębodołowego szczęki i części zębodołowej żuchwy, który zachodzi podczas wyrzynania zębów. Powyższe czynniki były przyczyną rozległych braków zębowych, niedorozwoju wyrostków zębodołowych oraz deformacji tkanek podłoża protetycznego. Również

terapia hormonem wzrostu mogła powodować nierównomierny wzrost części twarzowej czaszki, jednak jak podają van Erum i wsp., jest to zależne od wieku pacjenta, stosowanej dawki i czasu trwania leczenia (16). Następstwem opisywanych zmian było również obniżenie wysokości zwarcia u pacjenta, zmiany w rysach twarzy i zaburzenia funkcji żucia (ryc. 8, 9). Nie bez znaczenia pozostawał wpływ wyżej wymienionych zaburzeń na wygląd dziecka, jego samoocenę, kontakty interpersonalne czy pozycję w grupie rówieśników.

W dostępnym piśmiennictwie niewiele jest opisów przypadków leczenia protetycznego pacjentów z dysplazją włóknistą. Autorzy skupiają się głównie na chirurgicznych lub ortodontycznych aspektach rehabilitacji układu stomatognatycznego. Nieliczne są również doniesienia i brak jest długoterminowych danych odnośnie leczenia implantoprotetycznego obejmującego umieszczenie wszczepów śródkostnych w obrębie dysplastycznie zmienionej kości. Próby takie zostały jednak podjęte, wykazując udaną osteointegrację wszczepów (17).

Leczenie protetyczne pacjentów w okresie wzrostowym wymaga regularnych wizyt kontrolnych, częstych korekt uzupełnień bądź ich wymiany w zależności od sytuacji klinicznej. Przy obecności zmian dysplastycznych, zwłaszcza w aktywnej fazie choroby, kiedy progresja zmian jest trudna do przewidzenia, rehabilitacja protetyczna wymaga

indywidualnego, wielospecjalistycznego podejścia i ścisłej współpracy ze strony samego pacjenta oraz jego opiekunów. Na niepowodzenie podjętego leczenia w opisanym przypadku niewątpliwie wpływ miały: brak utrzymania rygoru wizyt kontrolnych w związku z częstymi hospitalizacjami pacjenta, utrudniona adaptacja do protez, niezadowolająca retencja uzupełnienia wynikająca z trudnych warunków podłoża protetycznego, słaba współpraca z pacjentem oraz jego opiekunem. W przypadku leczenia pacjentów młodocianych z ciężką oligodoncją lub anodoncją w żuchwie oraz obiektywnymi trudnościami w użytkowaniu ruchomych uzupełnień protetycznych rozważana jest możliwość leczenia implantoprotetycznego z wprowadzeniem wszczepów śródkostnych w obszarze pomiędzy otworami bródkowymi. Jednakże w opisanym przypadku, ze względu na obecne w kości zmiany dysplastyczne oraz czynniki, które miały wpływ na trudności w adaptacji do uzupełnień, postępowanie odroczone do czasu zakończenia diagnostyki zmian dysplastycznych, ewentualnego leczenia chirurgicznego i przebudowy kostnej w przednim odcinku żuchwy. Należy również podkreślić fakt, iż sukces terapeutyczny, szczególnie w wieloetapowym leczeniu interdyscyplinarnym osób młodocianych, w dużej mierze zależy od współpracy pacjenta i jego rodziców bądź opiekunów oraz zrozumienia ograniczeń w postępowaniu terapeutycznym w tak trudnych przypadkach klinicznych.

KONFLIKT INTERESÓW

Brak konfliktu interesów

ADRES DO KORESPONDENCJI

*Elżbieta Wojtyńska
Katedra Protetyki Stomatologicznej
Warszawski Uniwersytet Medyczny
ul. Nowogrodzka 59 paw. 11b,
02-006 Warszawa
tel.: +48 (22) 502-18-86
ewojtynska@gazeta.pl

PIŚMIENNICTWO

1. Ricalde P, Horswell B: Craniofacial fibrous dysplasia of the fronto-orbital region: a case series and literature review. *J Oral Maxillofac Surg* 2001; 59(2): 157-167.
2. Lewandowski B, Dymek M, Wojnar J: Zwyródnienie włókniste kości twarzowej części czaszki – obserwacje własne. *Czas Stomatol* 2010; 63(6): 385-394.
3. DiCaprio MR, Enneking WF: Fibrous dysplasia. Pathophysiology, evaluation and treatment. *J Bone Joint Surg Am* 2005; 87: 1848-1864.
4. Kaczmarczyk T, Stypułkowska J, Tomaszewska R et al.: Nowotwory zębopochodne i guzy nowotworopodobne kości szczękowych. Wydawnictwo Kwintesencja, Warszawa 2009.
5. Weinstein L: G(s)alpha mutations in fibrous dysplasia and McCune-Albright syndrome. *J Bone Miner Res* 2006; 21(2): 120-124.
6. Yamamoto T, Ozono K, Kasayama S et al.: Increased IL-6 production by cells isolated from the fibrous bone dysplasia tissues in patients with McCune-Albright syndrome. *J Clin Invest* 1996; 98(1): 30-35.
7. Barnes L, Evenson J, Reichart P: WHO Classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of the head and neck. IARC Press, Lyon 2005.
8. Plewińska H, Grodecka J, Kobos J et al.: Dysplazja włóknista kości – problem kliniczny. *Czas Stomatol* 1975; 24: 379-386.
9. Nejman B, Garwacka J: Złamania kości w przebiegu dysplazji włóknistej. *Pol Tyg Lek* 1987; 42: 781-783.
10. Syryńska M, Szyszka L, Post M: Rodzinna dysplazja włóknista jako jeden z objawów zespołu chorobowego czy tylko cherubizm? *Annales Academiae Medicae Stetinensis – Roczniki Pomorskiej Akademii Medycznej w Szczecinie* 2010; 56(1): 74-80.
11. Chapurlat R: Medical therapy in adults with fibrous dysplasia of bone. *J Bone Miner Res* 2006; 21(2): 114-119.

12. Yasuoka T, Takagi N, Hatakeyama K: Fibrous dysplasia in the maxilla: possible mechanism of bone remodeling by calcitonin treatment. *Oral Oncol* 2003; 39: 301-305.
13. Corsi A, Collins M, Riminucci M et al.: Osteomalacic and hyperparathyroid changes in fibrous dysplasia of bone: core biopsy studies and clinical correlations. *J Bone Miner Res* 2003; 18(7): 1235-1246.
14. Edgerton M, Persing J, Jane J: The surgical treatment of fibrous dysplasia. With emphasis on recent contributions from cranio-maxillo-facial surgery. *Ann Surg* 1985; 202: 459-479.
15. Burke A, Collins M, Boyce A: Fibrous dysplasia of bone: craniofacial and dental implications. *Oral Diseases* 2017; 23(6): 697-708.
16. Van Erum R, Mulier M, Carels C et al.: Craniofacial Growth in Short Children Born Small for Gestational Age: Effect of Growth Hormone Treatment. *J Dent Res* 1997; 76(9): 1579-1586.
17. Bajawa M, Ethunandan M, Flood T: Oral rehabilitation with endosseous implants in a patient with fibrous dysplasia (Mc-Albright syndrome): a case report. *J Oral Maxillofac Surg* 2008; 66: 2605-2608.

nadesłano:

11.12.2018

zaakceptowano do druku:

13.05.2019