

To cite this article:

Braksator-Trautsolt Ada, Śledziwska Marta, Gefrerer Michał, Olczak-Kowalczyk Dorota: Zespół Lescha-Nyhana – objawy w obrębie jamy ustnej u dziecka. Opis przypadku. Lesch-Nyhan syndrome – oral manifestations in a child patient. A case report.

Nowa Stomatol/New Dentistry Journal 2026;31(2):106-111. DOI: 10.25121/NS.2026.31.2.106

To link to this article:

<https://doi.org/10.25121/NS.2026.31.2.106>

ADA BRAKSATOR-TRAUTSOLT, MARTA ŚLEDZIEWSKA, MICHAŁ GEFRERER, *DOROTA OLCZAK-KOWALCZYK

Zespół Lescha-Nyhana – objawy w obrębie jamy ustnej u dziecka. Opis przypadku

Lesch-Nyhan syndrome – oral manifestations in a child patient. A case report

Department of Pediatric Dentistry, Medical University of Warsaw

Head of Department: Professor Dorota Olczak-Kowalczyk, MD, PhD

Zakład Stomatologii Dziecięcej, Warszawski Uniwersytet Medyczny

Kierownik Zakładu: prof. dr hab. n. med. Dorota Olczak-Kowalczyk

SŁOWA KLUCZOWE:

zespół Lescha-Nyhana, samookaleczenia w obrębie jamy ustnej, aparat ruchomy, ekstrakcje

STRESZCZENIE

Zespół Lescha-Nyhana (LNS) jest rzadkim, dziedzicznym schorzeniem metabolicznym o podłożu genetycznym związanym z zaburzeniami metabolizmu puryn. Niedobór enzymu fosforybozylotransferazy hipoksantynowo-guaninowej (HGPRT) prowadzi do nadmiernej produkcji kwasu moczowego oraz zaburzeń w funkcjonowaniu ośrodkowego układu nerwowego.

Klinicznie schorzenie charakteryzuje się triadą objawów: hiperurykemią (nadmiar kwasu moczowego), zaburzeniami neurologicznymi (takimi jak: dystonia, atetoza, spastyczność) oraz charakterystycznymi zachowaniami autoagresywnymi polegającymi m.in. na gryzieniu własnych warg, języka i palców.

LNS stanowi poważne wyzwanie terapeutyczne. Leczenie ma głównie charakter objawowy i skupia się na kontroli poziomu kwasu moczowego oraz łagodzeniu objawów neurologicznych i behawioralnych. Wczesne rozpoznanie choroby oraz interdyscyplinarna opieka nad pacjentem mają kluczowe znaczenie dla poprawy jakości życia chorych i ich rodzin.

W pracy przedstawiono przypadek pacjenta pediatrycznego prezentującego typowe objawy wewnątrzustne oraz przebieg jego leczenia stomatologicznego, począwszy od selektywnego szlifowania, poprzez aparaty ruchome, do ekstrakcji wszystkich zębów mlecznych.

KEYWORDS:

Lesch-Nyhan syndrome, LNS, oral self-injury, removable appliance, extractions

SUMMARY

Lesch-Nyhan syndrome (LNS) is a rare genetic disorder, associated with abnormalities in purine metabolism. A deficiency of the enzyme hypoxanthine-guanine phosphoribosyltransferase (HGPRT) leads to excessive production of uric acid and dysfunction of the central nervous system.

Clinically, the disease is characterized by a triad of symptoms: hyperuricemia (excess uric acid), neurological disorders (such as dystonia, athetosis, and spasticity), and characteristic self-injurious behaviors, including biting of the lips and fingers.

Lesch-Nyhan syndrome poses a significant therapeutic challenge. Treatment is mainly symptomatic and focuses on controlling uric acid levels as well as alleviating neurological

and behavioral symptoms. Early diagnosis and interdisciplinary patient care are crucial for improving the quality of life of affected individuals and their families.

This paper presents a case of a one-year-old patient exhibiting typical intraoral manifestations and describes the dental management, including selective grinding, the use of removable appliances, and ultimately the extraction of all primary teeth.

WSTĘP

Zespół Lescha-Nyhana (ang. *Lesch-Nyhan syndrome* – LNS) jest rzadką, dziedziczną chorobą metaboliczną sprzężoną z chromosomem X, spowodowaną niedoborem lub brakiem aktywności enzymu fosforybozylotransferazy hipoksantynowo-guaninowej (ang. *hypoxanthine-guanine phosphoribosyltransferase* – HGPRT). Enzym ten uczestniczy w szlaku reutilizacji puryn, a jego defekt prowadzi do nadmiernej produkcji kwasu moczowego oraz wtórnych zaburzeń neurologicznych i behawioralnych. Częstość występowania szacowana jest na 1:380 000 urodzeń (1, 2).

Klinicznie choroba objawia się hiperurykemią, kamicą nerkową, dną moczaniową, a także ciężkimi zaburzeniami neurologicznymi, takimi jak: dystonia, spastyczność i opóźnienie rozwoju psychoruchowego oraz charakterystycznymi zachowaniami autodestrukcyjnymi i samookaleczeniami (1). Zachowania samookaleczające mogą obejmować powtarzające się gryzienie warg, języka, palców lub dłoni oraz wielokrotne uderzanie głową o twarde przedmioty czy drapanie się po twarzy (3).

Najczęstszymi objawami wewnątrzustnymi w LNS są: przygryzienia warg, policzków i języka, szczególnie dolnej wargi i bocznych krawędzi języka. Przewlekłe urazy mechaniczne tkanek miękkich prowadzą do owrzodzeń, ran, krwawień, blizn i ubytków tkanek. Zwykle pojawiają się między 2. a 4. rokiem życia, równolegle z wyrzynaniem zębów mlecznych. Wokół ran mogą tworzyć się wtórne infekcje bakteryjne i grzybicze. Bolesność ran ogranicza możliwość utrzymania higieny, utrudnia funkcje jamy ustnej, w konsekwencji powoduje problemy żywieniowe i utratę masy ciała (3).

Do tej pory nie ustalono jednego skutecznego sposobu leczenia LNS. Terapia jest dobierana indywidualnie na podstawie ogólnego stanu zdrowia pacjenta oraz rozległości i rodzaju samookaleczeń. Stosowana farmakoterapia, która ogranicza objawy nerkowe i mięśniowe, to m.in. allopurinol. W celu ograniczenia zaburzeń neurologiczno-behawioralnych stosowane są benzodiazepiny, neuroleptyki, leki przeciwdrgawkowe i antydepresanty (4).

Nie ma opracowanych standardowych metod zapobiegawczych samookaleczania w jamie ustnej. Stosowane są aparaty ruchome czy szyny akrylowe. Niestety w najcięższych przypadkach, gdy metody zachowawcze zawodzą, wymagane są mnogie ekstrakcje zębów.

W miejscowym leczeniu ran w jamie ustnej proponuje się antyseptyki oraz maści wspomagające gojenie (3-6). Także iniekcje toksyny botulinowej typu A do mięśni żwaczy dają obiecujące efekty ograniczenia ran w obrębie jamy ustnej (6).

INTRODUCTION

Lesch-Nyhan syndrome (LNS) is a rare, inherited, X-linked metabolic disorder caused by a deficiency or complete absence of the enzyme hypoxanthine-guanine phosphoribosyltransferase (HGPRT). This enzyme plays a key role in the purine salvage pathway; its dysfunction leads to excessive production of uric acid and the development of secondary neurological and behavioral abnormalities. The incidence of LNS is estimated at approximately 1 in 380,000 live births (1, 2).

Clinically, the disorder is characterized by hyperuricemia, nephrolithiasis (kidney stones), and gout, as well as severe neurological manifestations such as dystonia, spasticity, and psychomotor delay. A hallmark feature of the condition is self-injurious behavior, including self-mutilation (1). This may involve repetitive biting of the lips, tongue, fingers, or hands, as well as behaviors such as head-banging against hard surfaces and scratching of the face (3).

The most common intraoral manifestations in LNS include biting of the lips, cheeks, and tongue, particularly the lower lip and the lateral borders of the tongue. Chronic mechanical trauma to the soft tissues leads to ulcers, wounds, bleeding, scarring, and tissue loss. These symptoms usually appear between 2 and 4 years of age, concurrently with the eruption of primary teeth. Secondary bacterial and fungal infections may develop around the lesions. Pain associated with the wounds limits the ability to maintain oral hygiene, impairs oral function, and consequently leads to feeding difficulties and weight loss (3).

To date, no single effective treatment for LNS has been established. Therapy is individualized based on the patient's general health status as well as the extent and type of self-injurious behaviors. Pharmacological treatment aimed at reducing renal and muscular symptoms includes, among others, allopurinol. To manage neurological and behavioral disturbances, benzodiazepines, neuroleptics, anticonvulsants, and antidepressants are used (4).

There are no standardized methods for preventing oral self-mutilation. Removable appliances and acrylic splints are commonly used. Unfortunately, in the most severe cases, when conservative methods fail, multiple tooth extractions are required.

Topical treatments for oral wounds include antiseptics and ointments that promote healing (3-6). Additionally, injections of botulinum toxin type A administered into the masseter muscles have shown promising results in reducing oral injuries (6).

OPIS PRZYPADKU

Pacjent w wieku 12 miesięcy zgłosił się do Zakładu Stomatologii Dziecięcej UCS WUM skierowany przez lekarza pediatrę z rozpoznaniem LNS oraz dną moczanową w celu konsultacji i ewentualnego leczenia stomatologicznego. Na podstawie wywiadu zebranego od matki dziecka uzyskano informacje dotyczące jego rozwoju.

Ciąża przebiegała prawidłowo, trwała 39 tygodni, bez odchyień od normy, poród siłami natury. Pacjent otrzymał 10/10 punktów w skali Apgar. Z powodu występowania u niego w pierwszych miesiącach życia objawów nerkowych dziecko zostało skierowane na badanie genetyczne WES i na jego podstawie w wieku 6 miesięcy rozpoznano u niego LNS. W wywiadzie rodzinnym brak było podobnych przypadków.

Ze względu na dnę moczanową pacjent przyjmował Allopurinol w 4. miesiącu życia, Nakom mite (levodopa plus karbidopa) w 8. miesiącu życia, Febuksotat w 10. miesiącu życia. Jednak z powodu pojawiania się na skórze zmian o charakterze pokrzywki stosowanie leków każdorazowo przerywano; kilka miesięcy później stwierdzono nietolerancję histaminy wynikającą z obniżonej aktywności enzymu DAO. Następnie powrócono do stosowania Allopurinolu i Febuksotatu.

W 10. miesiącu życia, wraz z wyrzynaniem się mlecznych zębów siecznych górnych i dolnych, rodzice pacjenta zaczęli obserwować powtarzające się przygryzanie przez niego wargi dolnej oraz języka, co doprowadziło do powstania zmian o charakterze stale powiększających się, krwawiących ran. Podczas wizyty u lekarza pediatry stwierdzono również zmiany aftopodobne.

W badaniu klinicznym wewnątrzustnym stwierdzono ślady samookaleczenia w postaci białych zmian obejmujących koniuszek języka oraz wargę dolną (ryc. 1). Zdecydowano



Ryc. 1. Zmiany na języku i wardze dolnej

Fig. 1. Lesions on the tongue and lower lip

CASE DESCRIPTION

A 12-month-old patient presented to the Department of Pediatric Dentistry at the University Clinical Center of the Medical University of Warsaw, referred by a pediatrician with a diagnosis of LNS and gout for consultation and possible dental treatment. Based on an interview with the child's mother, information regarding his development was obtained.

The pregnancy was uneventful, lasted 39 weeks, and ended in a vaginal delivery. The patient received a score of 10/10 on the Apgar scale. Due to the presence of renal symptoms in the first months of life, the patient was referred for whole exome sequencing (WES), on the basis of which LNS was diagnosed at the age of 6 months. There was no similar history in the family.

Due to gout, the patient was treated with allopurinol at 4 months of age, Nakom mite (levodopa plus carbidopa) at 8 months of age, and febuxostat at 10 months of age. However, due to the occurrence of urticarial skin lesions, treatment was discontinued each time until histamine intolerance resulting from reduced diamine oxidase (DAO) activity was identified several months later. Subsequently, treatment with allopurinol and febuxostat was resumed.

At 10 months of age, coinciding with the eruption of the upper and lower primary incisors, the patient's parents began to observe repeated biting of the lower lip and tongue, which led to the development of progressively enlarging, bleeding lesions. During a visit to the pediatrician, aphthous-like lesions were also observed.

Intraoral clinical examination revealed signs of self-injury in the form of white lesions involving the tip of the tongue and the lower lip (fig. 1). It was decided to shorten and smooth the incisal edges of the lower incisors, and the patient was referred to the Department of Orthodontics at the University Clinical Center, Medical University of Warsaw, where an upper acrylic plate was fabricated (figs. 2 and 3).

Four months after the initiation of the upper plate, the parents reported that the patient was biting the lower lip against the appliance. Consequently, the anterior portion of the plate was relieved and the lateral flanges were raised. After a further 5 months, the patient continued to exhibit self-injurious behavior. Due to poor fit and in an attempt to improve the effectiveness of reducing oral self-harm, a new acrylic plate was fabricated.



Ryc. 2. Płytkę akrylową górną

Fig. 2. Upper acrylic plate



Ryc. 3. Płytkę akrylową górną w jamie ustnej pacjenta

Fig. 3. Upper acrylic plate in the patient's mouth

o skróceniu i wygładzeniu brzegów siecznych siekaczy dolnych oraz skierowano pacjenta do Zakładu Ortodoncji UCS WUM, gdzie wykonano płytkę górną (ryc. 2 i 3).

Po 4 miesiącach od rozpoczęcia użytkowania płytki górnej rodzice zgłosili się z pacjentem z powodu przygryzania przez niego wargi dolnej do płytki, w związku z czym odcięto przedni odcinek płytki oraz podniesiono wały boczne. Po kolejnych 5 miesiącach pacjent w dalszym ciągu się samookaleczał. Ze względu na niedopasowanie i próbę zwiększenia skuteczności ograniczenia oralnej autoagresji wykonano nową płytkę akrylową. Podczas wizyty kontrolnej po kolejnych 3 miesiącach rodzice pacjenta poinformowali, że w dalszym ciągu dochodzi do samookaleczania. W badaniu wewnątrzustnym widoczne było owrzodzenie wargi dolnej (ryc. 4). Z tego powodu zdecydowano o ekstrakcji zębów 52, 51, 61, 62, 72, 71, 82, 81 w znieczuleniu nasiękowym, co początkowo doprowadziło do widocznej poprawy gojenia owrzodzeń wargi dolnej.

Jednak podczas kolejnej wizyty kontrolnej 3 tygodnie później w badaniu wewnątrzustnym widoczne były zęby 73, 83, 54, 64, 74, 84 i wyrzynające się drugie zęby trzonowe, liczne pogryzienia, owrzodzenia wargi dolnej, maceracja błony śluzowej warg, policzków i języka oraz powierzchowne owrzodzenia. Doraźnie zalecono Anaftin i Tantum Verde miejscowo na rany.

Z powodu braku poprawy po wcześniejszym wygładzaniu brzegów siecznych zębów oraz leczeniu aparatami ortodontycznymi, podczas konsultacji pedodontyczno-ortodontycznej podjęto decyzję o ekstrakcji zębów mlecznych 73, 74, 75, 83, 84, 85, 53, 54, 55, 63, 64, 65 w znieczuleniu ogólnym ze względu na zdrowie i bezpieczeństwo pacjenta.

DYSKUSJA

Jednym z najbardziej charakterystycznych i jednocześnie trudnych do leczenia objawów LNS są zachowania autoagresywne, w tym samouszkodzenia w obrębie jamy ustnej (1-7).

Według analizy systematycznej Negi i wsp. 56% opisanych przypadków LNS charakteryzowało się owrzodzeniami lub rozcięciami w obrębie warg, języka i rąk, a 40% pacjentów miało blizny i deformacje wargi dolnej spowodowane chronicznym przygryzaniem (7).



Ryc. 4. Owrzodzenia wargi dolnej

Fig. 4. Ulcers of the lower lip

At a follow-up visit 3 months later, the parents reported persistent self-injury. Intraoral examination revealed ulceration of the lower lip (fig. 4). Therefore, a decision was made to extract teeth 52, 51, 61, 62, 72, 71, 82, and 81 under infiltration anesthesia, which initially resulted in noticeable improvement in the healing of the lower lip ulcers.

However, at the next follow-up visit 3 weeks later, intraoral examination revealed the presence of teeth 73, 83, 54, 64, 74, and 84, as well as erupting second primary molars. The patient presented with multiple bite injuries, ulcerations of the lower lip, maceration of the mucosa of the lips, cheeks, and tongue, and superficial ulcerations. Topical treatment with Anaftin and Tantum Verde was recommended.

Due to the lack of improvement following treatment with orthodontic appliances and smoothing of the incisal edges of the teeth, a decision was made during a combined pedodontic–orthodontic consultation to extract primary teeth 73, 74, 75, 83, 84, 85, 53, 54, 55, 63, 64, and 65 under general anesthesia for the patient's health and safety.

DISCUSSION

One of the most characteristic and at the same time most difficult-to-treat symptoms of LNS is self-injurious behavior, including self-mutilation within the oral cavity (1-7).

According to a systematic review by Negi et al., 56% of reported LNS cases were characterized by ulcerations or lacerations of the lips, tongue, and hands, while 40% of patients presented with scarring and deformities of the lower lip caused by chronic biting (7).

As demonstrated in studies by Isola et al., up to 85% of patients with LNS exhibit self-injurious behavior in the

Jak wykazano w badaniach Isoli i wsp., nawet 85% pacjentów z LNS prezentuje objawy samookaleczania w postaci powtarzających się urazów wargi, języka i policzków, które prowadzą do owrzodzeń, infekcji wtórnych, blizn i trwałych deformacji tkanek miękkich (3). Zmiany te mają tendencję do nasilania się wraz z wyrzynaniem zębów mlecznych, co potwierdzają zarówno obserwacje kliniczne, jak i opisany przypadek rocznego pacjenta.

U najmłodszych pacjentów z LNS z mlecznym uzębieniem aparaty ruchome mogą być pierwszym rozwiązaniem w leczeniu samookaleczeń jamy ustnej.

Stosowane są m.in. płytki akrylowe, szyny wewnątrzustne, lip bumpers oraz aparaty z bocznymi wałami akrylowymi, które mają na celu odseparowanie tkanek miękkich od ostrych krawędzi zębów i ograniczenie urazów (3-5). Pomimo że metody te mogą skutecznie ograniczyć urazy, ich stosowanie u małych dzieci bywa utrudnione ze względu na brak współpracy i szybkie zmiany w uzębieniu mlecznym.

Jeśli owrzodzenia w jamie ustnej nie ustępują mimo zastosowania metod farmakologicznych i zachowawczych, a ból oraz ograniczenia funkcji jamy ustnej utrzymują się, konieczne może być rozważenie ekstrakcji zębów mlecznych.

Negi i wsp. uznali ekstrakcję zębów za najskuteczniejszą metodę leczenia samookaleczeń w obrębie jamy ustnej (44% skutecznych przypadków) (7).

Autorzy podkreślają znaczenie leczenia farmakologicznego, obejmującego m.in. allopurinol w celu kontroli hiperurykemii, leki przeciwdrgawkowe i przeciwpyszotyczne w terapii zaburzeń neurologicznych oraz toksynę botulinową typu A jako środek redukujący napięcie mięśni żwaczy i częstość samookaleczeń. Skuteczność toksyny botulinowej potwierdzono w kilku doniesieniach klinicznych, jednak jej działanie ma charakter czasowy i wymaga okresowych iniekcji (4, 6, 8).

W opisanym przez nas przypadku pacjent chwilowo przyjmował allopurinol i postępowanie prowadzono stopniowo: od najmniej inwazyjnego (szlifowanie brzegów siecznych zębów), przez pośrednie (próba wprowadzenia płytki akrylowej z wałami), do najbardziej radykalnego. Dopiero po ekstrakcji wszystkich zębów mlecznych jama ustna pacjenta jest wolna od głębokich ran.

Pacjenci z LNS przez całe życie zmagają się z zachowaniami autodestrukcyjnymi; oralna autoagresja występuje częściej w okresach obciążenia emocjonalnego i stresu (3). U naszego pacjenta spodziewamy się nawrotu objawów samookaleczenia w jamie ustnej w momencie wyrzynania zębów stałych, co miało miejsce m.in. w przypadku klinicznym opisanym przez Ferrão i wsp. (6). Podejście do leczenia pacjentów z LNS jest zindywidualizowane i interdyscyplinarne. W piśmiennictwie opublikowano kilka opisów przypadków pacjentów z uzębieniem mieszanym i stałym proponujących – równoległe z farmakologicznym leczeniem psychiatrycznym – zastosowanie płytki akrylowej łącznie z iniekcjami z toksyny botulinowej do mięśni żwaczy. Takie

form of repeated trauma to the lips, tongue, and cheeks, leading to ulcerations, secondary infections, scarring, and permanent soft tissue deformities (3). These lesions tend to worsen with the eruption of primary teeth, as confirmed by both clinical observations and the presented case of a one-year-old patient.

In the youngest patients with LNS and primary dentition, removable appliances may represent the first-line approach in the management of oral self-injury. These include acrylic plates, intraoral splints, lip bumpers, and appliances with lateral acrylic flanges, which aim to separate soft tissues from sharp tooth edges and reduce trauma (3-5). Although these methods may effectively limit injuries, their use in young children is often challenging due to poor cooperation and rapid changes in the primary dentition.

If oral ulcerations persist despite pharmacological and conservative treatment, and the patient continues to experience pain and functional limitations, extraction of primary teeth becomes unavoidable. Negi et al. identified tooth extraction as the most effective method for managing oral self-injury (44% of successful cases) (7).

The authors also emphasize the importance of pharmacological treatment, including allopurinol for the control of hyperuricemia, anticonvulsants and antipsychotic drugs for neurological disorders, and botulinum toxin type A as a means of reducing masseter muscle activity and the frequency of self-injury. The effectiveness of botulinum toxin has been confirmed in several clinical reports; however, its effects are temporary and require repeated injections (4, 6, 8).

In the case we present, the patient was treated intermittently with allopurinol, and management progressed from the least invasive methods (smoothing of incisal edges), through intermediate approaches (attempted use of an acrylic plate with flanges), to the most radical intervention. Only after the extraction of all primary teeth did the patient's oral cavity become free of deep wounds.

Patients with LNS struggle with self-destructive behavior throughout their lives, and oral self-injury tends to intensify during periods of emotional stress (3). In our patient, recurrence of oral self-mutilation is expected during the eruption of permanent teeth, as reported, for example, in the case described by Ferrão et al. (6). The management of patients with LNS is individualized and interdisciplinary. Several case reports in the literature involving patients with mixed and permanent dentition propose a combined approach—alongside psychiatric pharmacotherapy—using acrylic appliances together with botulinum toxin injections into the masseter muscles. This combined treatment has shown satisfactory effectiveness and may also be considered in the future management of our patient (4, 6, 8).

CONCLUSIONS

Pediatric patients with LNS require a multidisciplinary therapeutic approach, including continuous care provided

skojarzone leczenie wykazywało zadowalającą skuteczność i mogłoby się sprawdzić także w przyszłości u naszego pacjenta (4, 6, 8).

WNIOSKI

Pacjenci pediatryczni z LNS wymagają wielospecjalistycznego podejścia terapeutycznego – stałej opieki pedodontów we współpracy z ortodontami i protetykami.

Celem leczenia stomatologicznego jest ograniczenie uszkodzeń i ochrona tkanek miękkich poprzez zeszlifowanie ostrych brzegów siecznych czy guzków zębów, zastosowanie szyn czy aparatów akrylowych, a w ostateczności ekstrakcje.

Wszystkie te metody mają na celu utrzymanie funkcji jamy ustnej oraz poprawę jakości życia pacjenta i komfortu opiekunów.

by pediatric dentists in collaboration with orthodontists and prosthodontists.

The goal of dental treatment is to reduce injury and protect soft tissues through measures such as smoothing sharp incisal edges or cusps, the use of splints or acrylic appliances, and, ultimately, tooth extractions when necessary.

All of these methods aim to preserve oral function while improving the patient's quality of life and the comfort of their caregivers.

KONFLIKT INTERESÓW CONFLICT OF INTEREST

Brak konfliktu interesów
None

ADRES DO KORESPONDENCJI CORRESPONDENCE

*Dorota Olczak-Kowalczyk
Zakład Stomatologii Dziecięcej
Warszawski Uniwersytet Medyczny
ul. Binieckiego 6, 02-097 Warszawa
tel.: +48 (22) 116-64-24
pedodoncja@wum.edu.pl

nadesłano/submitted:

5.05.2026

zaakceptowano do druku/accepted:

25.05.2026

PIŚMIENNICTWO/REFERENCES

1. Lesch M, Nyhan WL: A familial disorder of uric acid metabolism and central nervous system function. *Am J Med* 1964; 36: 561.
2. Sykut-Cegielska J: Wrodzone wady metabolizmu – zespół Lescha-Nyhana. [W:] Kawalec W, Grenda R, Kulus M: *Pediatrics*. Tom I. Wydawnictwo Lekarskie, PZWL 2021: 300.
3. Isola G, Piccardo I, De Mari A et al.: Oral Self-Mutilation in Lesch-Nyhan Patients: A Cross-Sectional Study. *J Clin Med* 2022; 11: 5981.
4. Arhakis A, Topouzelis N, Kotsiomi E, Kotsanos N: Effective treatment of self-injurious oral trauma in Lesch-Nyhan syndrome: a case report. *Dental Traumatology* 2010; 26: 496-500.
5. Caserta G, Defabianis P: Management and prevention of oral self-injuries in Lesch-Nyhan syndrome. *Dentistry Journal* 2018; 6(2): art. 18.
6. Ferrão J, Rodrigues Barros C, Figueiredo L, Fernandes A: Oral Self-Mutilation in Lesch-Nyhan Syndrome: A Case Report. *Cureus* 2022; 14(8).
7. Negi S, Tripathy S, Merchant Y et al.: Lesch-Nyhan Syndrome and Oral Self-injury: A Systematic Review of Case Reports. *Int J Clin Pediatr Dent* 2024; 17(12).
8. de Melo Garcia F, de Oliveira Bottura L, de Oliveira FS et al.: Conservative management of oral self-mutilation in Lesch-Nyhan syndrome enhanced by a digital workflow: a case report. *J Rare Dis* 2026; 5: 6.