

Strokovni prispevek/Professional article

# SPREMEMBE V USTNI VOTLINI PRI BOLNIKI S KLEIDOKRANIALNO DISOSTOZO – OPIS PRIMERA

## ORAL CAVITY CHANGES IN PATIENTS WITH DYSOSTOSIS CLEIDOCRANIALIS – CASE REPORT

Matjaž Rode<sup>1</sup>, Ignac Groznik<sup>1</sup>, Mirela Kogoj-Rode<sup>2</sup>

<sup>1</sup> ZD Ljubljana Moste, Prvomajska 5, 1000 Ljubljana

<sup>2</sup> Stomatološka klinika, Klinični center, Zaloška 2, 1525 Ljubljana

Prispelo 2004-03-12, sprejeto 2004-08-06; ZDRAV VESTN 2004; 73: 815-7

**Gljučne besede:** kleidokranialna disostoza; spremembe v ustih; rehabilitacija

**Izveček** – Izhodišča. *Dysostosis cleidocranialis (DCC)* je redka sistemska bolezen, ki jo uvrščamo med avtosomno dominantno dedovane displazije in ima poleg ostalih sprememb tudi za bolezen značilne spremembe v ustni votlini. To lahko predvsem v obdobju pubertete privede do hudih duševnih obremenitev.

Zaključki. *Ortodontsko zdravljenje obraznih skeletnih in zobnih nepravilnosti – disgnatij – je pri bolnikih z DCC težavno. Zato je nujna interdisciplinarno načrtovana stomatoprotetična rehabilitacija. Avtorji so v članku prikazali način rehabilitacije pri bolnici z DCC.*

## Uvod

Dysostosis cleidocranialis (DCC) je redka sistemska bolezen, ki jo uvrščamo med avtosomno dominantno dedovane osteohondrodizplazije. Gre predvsem za motnjo osteoblastične dejavnosti. Kostni pri tej bolezni so podobne nezrelim fibrilarnim kostem novorojenčkov. Za bolezen so značilne skeletne spremembe: aplazija ali hipoplazija ene ali obeh ključnic, povečan prečni premer lobanje, pozno zakostenevanje mečav, motnja v rasti kosti (1, 2). Vedno več je dokazov, da je za nastanek DCC odgovorna sprememba na kratkem kraku 6. kromosoma, kjer se nahaja gen za bone morfogenetic protein-6 (3, 4).

Spremembe obraza in ustne votline so pri tej bolezni pomemben del simptomov. Wolf je pri nas že 1964. leta podrobno opisal te spremembe (5). Maksila in mandibula sta pri bolnikih z DCC rastno ne povsem razviti, predvsem maksila, pri kateri se vezivna okvara uveljavlja v celoti. Hrustančna rast je ovirana, zato nastopi predčasna zakostenitev. Srednji predel obraza je hipoplastičen. Pri slabo razvitem srednjem delu obraza in razmeroma normalno razviti mandibuli je klinična slika spodnje tretjine obraza pri teh bolnikih predvsem nepravilna progenija in znižana navpična razdalja med konico nosu in robom brade (5, 6). V profilu brada štrli naprej, nos je pogosto kljukast, razdalja med zgornjo ustnico in nosom pa je kratka. Trdo nebo je visoko in ozko, premaxila je slabo razvita.

**Key words:** *dysostosis cleidocranialis; oral cavity changes; rehabilitation*

**Abstract** – Background. *Dysostosis cleidocranialis (DCC)* is a rare systemic disease that can be classified as autosomal dominant hereditary dysplasia and presents with disease characteristic changes in mouth. These can cause severe psychological problems especially in adolescent patients.

Conclusions. *Orthodontic treatment of the facial skeletal and teeth abnormalities can be problematic in patients with DCC. Therefore, interdisciplinary planned dental/orthodontic rehabilitation is vital. This article presents a rehabilitation method in female patient with DCC.*

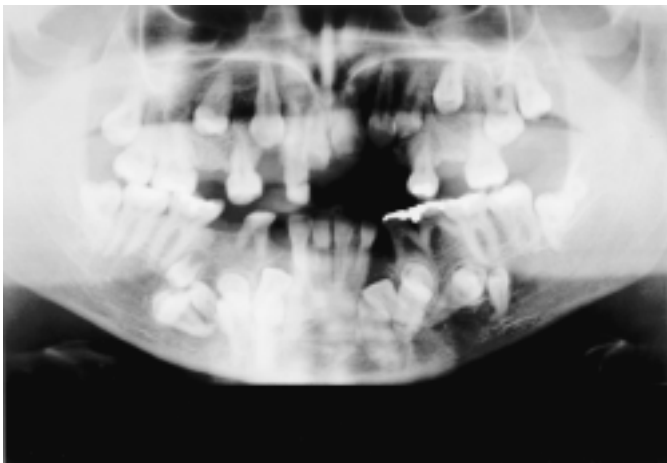
Eden od najbolj značilnih znakov tega bolezenskega sindroma je ohranjanje mlečnih zob, ki pa sicer ne kažejo odklonov od normalne morfologije mlečnih zob. Rast stalnih zob je močno motena, zapoznala ali pa celo izostane. Značilnost stalnih zob so predvsem krajše korenine. Histološka analiza teh zob pa ni pokazala značilne razlike med sestavo in količino koreninskega cementa zob pri bolnikih z DCC v primerjavi z zdravimi (7). V zgornji ali spodnji zobni vrsti zato lahko manjkajo posamezni zobje, ker niso izrasli; lahko pa so izraženi nepravilno. Mnogo stalnih zob zaostane v kosteh, veliko je nadštevilčnih zob. Pogosta je tudi tvorba folikulnih cist (8). S končano prvo denticijo maksila preneha rasti, medtem pa se mandibula razvija normalno.

Vse te spremembe povzročijo predvsem v obdobju pubertete hude duševne obremenitve pri večini bolnikov z DCC. Zdravljenje obraznih skeletnih in zobnih nepravilnosti je pri bolnikih z DCC težavno. Nujna je zato interdisciplinarno načrtovana stomatoprotetična rehabilitacija, in to v skupini: lečeči zobozdravnik – ortodont, maksilofacialni kirurg in parodontolog. Samo estetska kirurška rehabilitacija obraznih skeletnih nepravilnosti ne vodi k zadovoljivemu estetskemu videzu (9). Načinov zdravljenja in stomatoprotetične rehabilitacije je več. Nekateri predlagajo izdrtje vseh mlečnih in vseh zaostalih stalnih zob in rehabilitacijo s snemnimi stomatoprotetičnimi nadomestki, drugi pa menijo, da je najprej potrebno omogočiti rast čeljustnih kosti. Zato predlagajo najprej ortodontsko zdravljenje (10-12).

Za uspeh stomatoprotetične rehabilitacije je odločilnega pomena hitro ukrepanje. Pravočasno je potrebno odstraniti vse nadštevilčne in zaostale zobe, in to takrat, ko so korenine zob, ki jih želimo ohraniti, že oblikovane. Odstranjevanje mora čim manj poškodovati obzobno kost. Zobje, ki so ostali v obeh zobnih vrstah, pa postanejo nosilci za enega od sodobnih načinov rehabilitacije manjkajočih zob.

## Opis primera

Bolnica je prišla v specialistično ambulanto za ustne bolezni in parodontopatije v ZD Ljubljana po nasvet, kako bi lahko nadomestila manjkajoče zobe. Ob prvem pregledu je bila stara nekaj nad 20 let. Diagnozo njene bolezni so postavili že drugje, ko je bila stara 10 let. Ima vse, za DCC značilne klinične značilnosti: aplazijo obeh ključnic, psevdoprogenijo in znižano navpično razdaljo med konico nosu in brado. Na panoramskem RTG posnetku, ki ga je prinesla s seboj, je opaziti veliko število nadštevilčnih zob. Več let so načrtovali zdravljenje in tudi izdrlji nekaj zob v zgornji čeljusti. Izdrtja v spodnji čeljusti še niso naredili (sl. 1). Manjkajoči zobje so nadomeščeni z zgornjo snemno zobno protezo. S tem je bilo zdravljenje zaključeno. Ta rešitev je estetsko ne zadovoljuje. Predvsem zato se ne druži rada z vrstniki in je duševno prizadeta. Njena želja je nadomestiti vse manjkajoče zobe z zobnimi vsadki.



Sl. 1. Ortopanski RTG posnetek bolnice z DCC. Vidni so številni zaostali zobje v maksili in mandibuli.

Figure 1. Orthopan x-ray of the female patient with DCC. Visible are numerous retained teeth in maxilla and mandible.

Po kliničnem pregledu in analizi rentgenskih posnetkov zob in obeh čeljustnic smo po izčrpnem pogovoru z bolnico naredili načrt stomatoprotetične rehabilitacije v maksili, ne da bi pri tem načrtovali zobne vsadke kot dodatne nosilce, četudi nekateri avtorji tako rešitev priporočajo (11). Predlagali smo ji tudi, da bo potrebno v prihodnosti odstraniti tudi nadštevilčne zobe v mandibuli in šele nato pripraviti načrt rehabilitacije.

Rešitev smo bolnici najprej ponazorili na delovnem modelu. Načrtovali smo snemno stomatoprotetično rehabilitacijo (protezo), kar poleg dobrega estetskega učinka omogoča tudi dobro žvekalno funkcijo in zelo poenostavlja možne popravke ob izraščanju zaostalih zob, ki so pri bolnikih z DCC možne in ki so pri nesnemnem stomatoprotetičnem nadomestku (mostičku) težko izvedljive. Po izdelavi dokončnega snemnega mostička v laboratoriju smo v ustih preverili stabilnost in estetiko (sl. 2). Bolnico smo podučili o pravilni tehniki in načinu



Sl. 2. Konusni snemni mostiček v ustih. Med obema desnima sekalcema je viden grizni rob enega od nadštevilčnih zob, ki je bil odstranjen naknadno.

Figure 2. Detachable dental bridge in oral cavity. Between both right incisor teeth there is a grinding edge of one of supernumerary teeth removed later on.



Sl. 3. Klinični izgled bolnice nekaj mesecev po končani rehabilitaciji.

Figure 3. Patient clinical appearance few months after completed rehabilitation.

vzdrževanja zdravlja trdih in mehkih tkiv v ustih in jo naročili na prvo obvezno kontrolo čez 3 tedne. Bolnica je bila z izgledom zelo zadovoljna (sl. 3).

Menimo, da je vloga zobozdravnika pri bolnikih z DCC predvsem sodelovanje v estetski rehabilitaciji in vzpostavitvi ugodnejših pogojev za vse naloge, ki jih opravljajo zobje.

Prav ustrezna estetska stomatoprotetična rehabilitacija pa je za te bolnike pomemben del rehabilitacije in odprave bolezenskih okvar.

## Literatura

1. Becker A, Lustmann J, Shteyer A. Cleidocranial dysplasia. Am J Ortod 1997; 111: 28-33.
2. Eberlinc A, Žajdela Z. Dysplasia cleidocranialis. Zobozdrav Vestn 1997; 52: 101-4.
3. Innis JW, Asher JH, Liang Y et al. Exclusion of BMP 6 as a candidate gene for cleidocranial dysplasia. J Med Genet 1997; 71: 292-7.
4. Remesar RS, Greenberg J, Martin R et al. Mapping of the gene for cleidocranial dysplasia in the historical Cape Town kindred and evidence for locus homogeneity. J Med Genet 1996; 33: 511-4.
5. Wolf V. Dezmalne dizostoze. Ljubljana: SAZU, 1964.

6. Ishhi K, Nielsen IL, Vargervik K. Characteristics of jaw growth in cleidocranial dysplasia. *J Cleft Palata-Craniofac* 1998; 35: 161-6.
  7. Counts AL, Rohrer MD, Prasad H et al. An assessment of root cementum in cleidocranial dysplasia. *Angle Orthod* 2001; 71: 293-8.
  8. Jensen BL, Kreiborg S. Craniofacial growth in cleidocranial dysplasia. *J Craniofac Genet Dev Biol* 1995; 15: 35-43.
  9. Müssig D, Hirschfelder U, Spitzer W. Behandlungsmassnahmen bei Patienten mit Dysostosis cleidocranialis. *Dtsch Zahnärztl Z* 1991; 46: 308-12.
  10. Jensen BL, Kreiborg S. Dental treatment strategies in cleidocranial dysplasia. *Br Dent J* 1992; 172: 243-7.
  11. Steinhäuser EW, Janson IM. Kieferchirurgische und kieferortopädische Behandlungsmöglichkeiten bei der Dysostosis cleidocranialis. *Dtsch Zahnärztl Z* 1990; 45: 192-8.
  12. Lombardas P, Toothaker RW. Bone grafting and osteointegrated implants in the treatment of cleidocranial dysplasia. *Compendium* 1997; 18: 509-14.
-