

Kleidokraniálna dysplázia – kazuistika

Cleidocranial dysplasia – case report

Dianišková, S., Kavec, Š., Alexandrová, G., Džupa, P.

MUDr. Simona Dianišková, PhD., MPH¹, MDDr. Štefan Kavec¹, MUDr. Gabriela Alexandrová¹
Dr. h. c. doc. MUDr. Peter Džupa, PhD., MPH²

¹Katedra čelustnej ortopédie, Slovenská zdravotnícka univerzita, Lekárska fakulta, Limbová 12, 833 03 Bratislava

²Katedra dentálnej hygieny, Slovenská zdravotnícka univerzita, Fakulta ošetrovateľstva a zdravotníckych odborných štúdií, Limbová 12, 833 03 Bratislava

ABSTRAKT

Kleidokraniálna dysplázia je dedičné ochorenie prejavujúce sa zhoršenou tvárovou estetikou. Autori popisujú liečbu problémov, ako sú oneskorené vypadávanie mliečnych zubov, starecký, „bezzubý“ výraz tváre, mnohé nadpočetné zuby a zadržaná erupcia stálych zubov. Liečebné postupy používané vo svete sú uvedené v diskusii.

Kľúčové slová: kleidokraniálna dysplázia, kleidokraniálna dysostóza, dysostosis cleidocranialis, zadržaná erupcia, nadpočetné zuby, oneskorená výmena primárnej dentície

ABSTRACT

Cleidocranial dysplasia is a hereditary disease with unpleasant facial appearance. The study describes patient treatment of such issues as over-retention of deciduous teeth, edentulous face expression, numerous supernumerary teeth and non-eruption of successional teeth. Global treatment approaches are identified in the discussion.

KEY WORDS: cleidocranial dysplasia, cleidocranial dysostosis, dysostosis cleidocranialis, delayed eruption, supernumerary teeth, over-retained primary dentition

Úvod

Kleidokraniálna dysplázia alebo kleidokraniálna dysostóza je vzácne autozomálne dominantné dedičné ochorenie. Prvýkrát ho popísali Marie a Sainton. (1) Predpokladaná prevalencia je jeden prípad na milión obyvateľov. (2) Forma dedičnosti je autozomálne dominantná, aj keď nové mutácie sa predpokladajú v 20 – 40 % prípadov. (1) Prejavuje sa po narodení. Typický pacient je nízkeho vzrastu s hypoplastickými/aplastickými kľúčnymi kosťami a nadmernou pohyblivosťou ramenných kĺbov. (3) Lebka je brachycefalická s hypopláziou strednej tvárovej tretiny. Lebečné švy a fontanely vykazujú oneskorené uzatváranie so sekundárnymi osifikačnými centrami v týchto oblastiach s formáciou Wormianskych kostičiek. Pritomné sú frontálne a parietálne vyklenutia lebky a hypertelorizmus. (3, 4) Erupcia a počet dočasných zubov sú v norme, prvé stále moláre sa väčšinou prerezávajú neskoro, ale spontánne, zatiaľ čo zvyšok permanentnej dentície vykazuje veľmi oneskorené prerezávanie alebo zadržanie erupcie. V oblasti nástupníckych zubov sa vyskytujú mnohé nadpočetné zuby. Môžu byť súdkovité,

čapíkovité, ale taktiež vo forme rezákov, očných alebo črenových zubov. Primárna dentícia je neprimerane dlho prítomná v dutine ústnej; zuby sú relatívne malé v pomere k rastúcej tvári a často ich nie je vidieť pod hornou perou (špeciálne keď je prítomný frontálny otvorený zhryz). Vertikálny rast alveolárnej kosti je nedostatočný – pacient má plytké vestibulum oris a starecký, „bezzubý“ výraz tváre. (4)

Kazuistika

Jedenástočný pacient bol odoslaný na naše čelustno-ortopedické oddelenie jeho ošetrovateľom zubným lekárom kvôli stále prítomnej mliečnej dentícii. Mal typicky nízku postavu, brachycefalickú hlavu s redukovanou strednou tvárovou etážou. V anamnéze lekár udával hypoplastické kľúčne kosti. V minulosti pacient mával časté zápaly prínosových dutín a vyskytuje sa u neho sluchový deficit. V minulosti dvakrát podstúpil adenotómiu. Jeho matka trpí rovnakou diagnózou (nízky vzrast, doteraz neprerezané niektoré stále zuby) a už bola neúspešne ortodonticky liečená. Žiadny iný rodinný príslušník nevykazuje podobné symptómy.

Intraorálne bola prítomná zmiešaná dentícia – prerezané boli zuby 16, 26, 36 a všetky mliečne zuby, ktoré boli kariézne a abradované. Zhotovili sme štandardnú sériu intra- a extraorálnych fotografií, a ortopantomografickú snímku chrupu, ktorá ukázala, že pacient má založený kompletný stály chrup s nedokončeným vývojom koreňov, problematickú resorpciu koreňov mliečnych zubov a mnohé nadpočetné zuby. Po konzultácii s dentoalveolárnou chirurgiou bol navrhnutý postup sanácie chrupu a čakania na ďalší vývoj pri pravidelných polročných kontrolách. Pre prebiehajúcu pandémiu Covidu-19 prišiel pacient až o 1 rok. Bola zhotovená ďalšia séria intra- a extraorálnych fotografií a nová OPG snímka. Röntgen ukázal malý progres vo vývoji koreňov stálych zubov, avšak žiadnu resorpciu mliečnych. Zub 46 sa začal prerezávať – intraorálne bol viditeľný jeden hrbček. Po konzultácii s čelustným ortopedom sme sa s pacientom dohodli na ďalšom sledovaní vývoja stavu kvôli novej erupcii zuba 46 a rozhodli sme sa zhotoviť dlahu s cieľom zmenšiť abráziu perzistujúcich mliečnych zubov.

V budúcnosti je plánovaná dvojfázová chirurgicko-ortodontická terapia (zväčša sledujúc Jeruzalemský protokol). V prvej fáze plánujeme extrahovať všetky nadpočetné zuby vo frontálnej oblasti spolu s mliečnymi rezákmi a stiahnuť stále rezáky do oklúzie. Neskôr v druhej etape podobne plánujeme extrahovať všetky zvyšné nadpočetné zuby, dočasné stoličky a očné zuby a aktívnym ťahom zaradiť stále očné a črenové zuby do funkčnej a estetickej oklúzie.

Diskusia

Existuje viacero stratégií liečby, ktoré závisia najmä na závažnosti dentofaciálnej anomálie.

1. Protetická rehabilitácia s predchádzajúcim odstránením alebo bez predchádzajúceho odstránenia impaktovaných zubov. V niektorých prípadoch sú impaktované zuby využité na nesenie hybridných protéz. (1, 4, 5)

2. Chirurgický prístup – odstránenie nadpočetných zubov spoločne s autotransplantáciou neprerezaných stálych zubov.

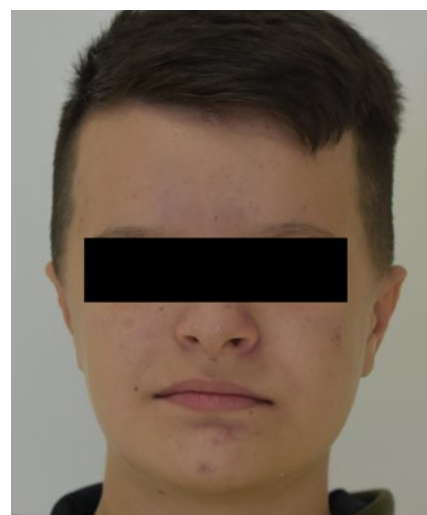
3. Kombinovaný ortodonticko-chirurgický prístup s cieľom aktívne stiahnuť a zaradiť stále zuby. (1, 4)

V tretej možnosti existujú viaceré protokoly. Prístup Toronto-Melbourne zahŕňa niekoľko operácií vykonaných od 6 rokov veku pacienta. Najprv sú extrahované mliečne rezáky vo veku 6 rokov, nasledujú extrakciami laterálnych mliečnych zubov vo veku 9-10 rokov. Počas každej intervencie sú odstránené nadpočetné zuby a kosť nachádzajúca sa nad korešpondujúcimi stálymi zubami s cieľom podporiť spontánnu erupciu stálych zubov. Ak sa tak nestane, nasleduje ďalšia operácia spočívajúca v znovu odkrytí týchto zubov. Nalepenie attachmentov sa vykoná neskôr, po úplnom zhojení per secundam. (8, 9) Protokol Belfast-Hamburg spočíva v jedinej operácii (extrakcia všetkých dočasných zubov zároveň s odstránením všetkých nadpočetných zubov, odhalením stálych zubov a hojením per secundam). Po výmene periodontálnych obväzov sú nalepené attachmenty na všetky stále zuby a začína sa s ich aktívnym ťahovaním. (4, 6, 10, 11, 12) Jeruzalemský protokol – v dentálnom veku 7-8 (zvyčajne biologický vek 10-12 rokov) sú extrahované dočasné rezáky s cieľom odstrániť všetky nadpočetné zuby, attachmenty sú nalepené na stále rezáky a chirurgické laloky sú reponované. Aktívny ťah je aplikovaný na prerezanie a zarovnanie rezákov. V zubnom veku 10-11 rokov (13 a viac rokov biologického veku) nasleduje druhá intervencia – extrakcia dočasných očných zubov a stoličiek s od-

krytím stálych očných a črenových zubov, nalepením attachmentov na ne a repozíciou mukoperiostálneho laloku. Potom ihneď nasleduje ďalšia ortodontická terapia s cieľom zrovnať všetky trvalé zuby. (4, 12, 13) Bronx prístup spočiatku favorizuje spontánnu erupciu, ale rýchlo mení stratégiu na aktívnu ortodontickú erupciu v prípade zlyhania spontánnej. Navyše táto metóda využíva čiastočne snímateľné náhrady na rehabilitáciu funkcie a estetiky a počíta s konečnou ortognátnou operáciou (LeFort I) a s využitím zubných implantátov v prípade zlyhania erupcie zubov. (14)

Zhrnutie

Vzhľadom na závažnosť dentofaciálnej anomálie liečba kleidokraniálnej dysplázie zahŕňa dôkladnú analýzu



Obr. 1a: Extraorálna frontálna fotografia vo veku 12 rokov

Fig. 1a: Extraoral frontal photograph at the age of 12



Obr. 1b: Extraorálna frontálna fotografia v úsmeve vo veku 12 rokov

Fig. 1b: Extraoral frontal photograph in a smile at the age of 12



Obr. 1c: Extraorálna laterálna fotografia vo veku 12 rokov

Fig. 1c: Extraoral lateral photograph at the age of 12



Obr. 1d: Extraorálna laterálna fotografia v úsmeve vo veku 12 rokov

Fig. 1d: Extraoral lateral photograph in a smile at the age of 12



Obr. 1e: Extraorálna poloprofilová fotografia vo veku 12 rokov

Fig. 1e: Extraoral semi-profile photograph at the age of 12



Obr. 2a: Intraorálna fotografia sprava vo veku 12 rokov

Fig. 2a: Intraoral photograph from the right at the age of 12



Obr. 2e: Intraorálna fotografia dolného zubného oblúka vo veku 12 rokov

Fig. 2e: Intraoral photograph of the lower dental arch at the age of 12



Obr. 2b: Intraorálna fotografia spredu vo veku 12 rokov

Fig. 2b: Intraoral photograph from the front at the age of 12



Obr. 3a: OPG snímka vo veku 11 rokov

Fig. 3a: OPG image at the age of 11



Obr. 3b: OPG snímka vo veku 12 rokov

Fig. 3b: OPG image at the age of 12



Obr. 2c: Intraorálna fotografia zľava vo veku 12 rokov

Fig. 2c: Intraoral photograph from the left at the age of 12



Obr. 4: Intraorálna fotografia dlahy

Fig. 4: Intraoral photograph of the splint



Obr. 2d: Intraorálna fotografia horného zubného oblúka vo veku 12 rokov

Fig. 2d: Intraoral photograph of the upper dental arch at the age of 12

a plánovanie liečby so starostlivo pripraveným a načasovaným prístupom. Základom však napriek tomu ostáva primárna starostlivosť zahŕňajúca výživové poradenstvo, správnu dentálnu hygienu a pravidelné zubné prehliadky s vhodnou sanáciou chrupu v prípade potreby.

Literatúra

1. Butterworth, Ch.: Cleidocranial Dysplasia: Modern Concepts of treatment and a Report of an Orthodontic Resistant Case Requiring Restorative Solution. Dent Update 1999; 26: 458-462
2. Cooper, S.C., Flaitz, C. M., Johnston, D.A., Lee, B., Hechts, J.T.: A Natural History of Cleidocranial Dysplasia. American Journal of Medical Genetics 2001; 104:1-6
3. Wiedemann, H.-R., Kunze, J.: Atlas klinických syndrémov pre kliniku a prax. Martin: Vydavateľstvo Osveta, 1996: 38-39
4. Becker, A.: The Orthodontic Treatment of Impacted Teeth. London: Martin Dunitz Ltd, 1998: 199-229
5. Schnutenhaus, S., Götz, W., Luthardt, R.G.: Prosthetic rehabilitation of a patient with cleidocranial dysplasia using dental implants – a clinical report. International Journal of Implant Dentistry 2021; 7:5
6. Farrow, E., Nicot, R., Wiss, A., Laborde, A., Ferri, J.: Cleidocranial Dysplasia: A Review of Clinical, Radiological, Genetic Implications and a Guideline proposal. The Journal of Craniofacial Surgery 2017; 00: 00-00
7. Roberts, T., Stephen, L., Beighton, P.: Cleidocranial Dysplasia: a review of the dental, historical, and practical implications with and overview of the South African experience. Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology 2013; 11:46-55
8. Smylski, P.T., Woodside, D.G., Harnett, B.E.: Surgical and orthodontic treatment of Cleidocranial Dysostosis. International Journal of Oral Surgery 1974; 3:380-385
9. Hall, R.K., Hyland, A.L.: Combined surgical and orthodontic management of the oral abnormalities in children with cleidocranial dysplasia. International Journal of Oral Surgery 1978; 7:267-273
10. Richardson, A., Swinson, T.: Combined orthodontic and surgical approach to Cleido-cranial dysostosis. [Abstract] Trans Eur Orthod Soc 1987; 63:23
11. Behlfelt, K.: Cleido-cranial dysplasia: diagnosis and treatment concept. [Abstract] Trans Eur Orthod Soc 1987; 63:25
12. Becker, A., Lustmann, J., Shteyer, A.: Cleidocranial dysplasia: Part 1 – General principles of the orthodontic and surgical treatment modality. American Journal of Orthodontics and Dentofacial Orthopaedics 1997; 111:28-33
13. Becker, A., Lustmann, J., Shteyer, A.: Cleidocranial dysplasia: Part 2 – Treatment protocol for the orthodontic and surgical modality. American Journal of Orthodontics and Dentofacial Orthopaedics 1997; 111:173-83
14. Berg, R.W., Kurtz, K.S., Watanabe, I., Lambrakos, A.: Interim Prosthetic Phase of Multidisciplinary Management of Cleidocranial Dysplasia: "The Bronx Approach". Journal of Prosthodontics 2011; 20:20-25x

Korešpondujúci autor

MUDr. Simona Dianisková, PhD., MPH,
Katedra čelustnej ortopédie, Lekárska fakulta,
Slovenská zdravotnícka univerzita,
simona.dianiskova@szu.sk