

Kliniczno-epidemiologiczna ocena pacjentów w wieku rozwojowym i „młodych” dorosłych z zaburzeniami wrodzonymi i nabytymi w obrębie części twarzowej czaszki

Clinical and epidemiological assessment of adolescents and young adults with craniofacial congenital and acquired disorders

Elżbieta Wojtyńska, Bohdan Bączkowski

Katedra Protetyki Stomatologicznej, Warszawski Uniwersytet Medyczny

Chair of Prosthodontics, Medical University of Warsaw

Kierownik: prof. dr hab. n. med. *Elżbieta Mierzwińska-Nastalska*

HASŁA INDEKSOWE:

zaburzenia wrodzone i nabyte, rehabilitacja protetyczna, pacjent w wieku rozwojowym

KEY WORDS:

congenital and acquired disorders, prosthetic rehabilitation, adolescent patient

Streszczenie

Wstęp. Zapobieganie skutkom zaburzeń w obrębie układu stomatognatycznego u pacjentów młodocianych i „młodych” dorosłych oraz poprawa jakości ich codziennego życia dyktuje konieczność podejmowania interdyscyplinarnej rehabilitacji na różnych etapach rozwoju. Wśród przyczyn zaburzeń części twarzowej czaszki wymienia się wrodzone wady rozwojowe (rozszczepy warg i podniebienia, hipodoncję, oligodoncję, dysplazję ektodermalną). Do zaburzeń nabytych prowadzą urazy zębów oraz ich utrata spowodowana znacznym zniszczeniem tkanek twardych z powodu choroby próchnicowej. Rehabilitacja protetyczna ma na celu poprawę funkcji i odbudowę utraconych tkanek ale również poprawę wyglądu oraz samopoczucia młodych pacjentów.

Cel pracy. Celem pracy była kliniczno-epidemiologiczna ocena pacjentów w wieku rozwojowym i „młodych” dorosłych z zaburzeniami w obrębie części twarzowej czaszki.

Material i metody. Do badań zakwalifikowano 73 pacjentów z nieprawidłowościami rozwojowymi w obrębie jamy ustnej w wieku od 2,5 do 30 lat. W celu oceny występowania zaburzeń morfologicznych i nieprawidłowości czynności-

Summary

Introduction. Prevention of consequences of the stomatognathic system disorders in adolescents and young adults and the improvement of their everyday quality of life dictates the need to undertake interdisciplinary rehabilitation at different stages of development. Congenital developmental defects (cleft lips and palate, hypodontia, oligodontia, ectodermal dysplasia) have been identified as the major causes of craniofacial defects. Dental trauma and loss of teeth due to caries-induced substantial damage to hard tissues lead to acquired defects. Prosthetic rehabilitation aims to improve the function and reconstruction of lost tissues but also to improve the appearance and well-being of young patients.

Aim of the study. To perform the clinical and epidemiological assessment of adolescents and young adults with craniofacial congenital and acquired disorders.

Material and methods. A group of 73 patients with oral developmental abnormalities aged 2.5 to 30 years were qualified for this study. In order to assess the occurrence of morphological disorders and functional abnormalities of the stomatognathic system, a medical history file

wych układu stomatognatycznego opracowywano historię choroby, na podstawie badania podmiotowego i przedmiotowego, uzupełnionej informacjami z badań dodatkowych. Pacjentów podzielono na grupy, posługując się klasyfikacją Carrel'a i Chialastri'ego.

Wyniki. W analizie etiologii zaburzeń w poszczególnych grupach wiekowych stwierdzono wśród pacjentów do 6 roku życia trzy główne przyczyny zaburzeń układu stomatognatycznego: wady wrodzone, oraz wady nabyte powstałe na skutek urazu lub przedwczesnej utraty zębów z powodu próchnicy. W grupie powyżej 6 roku życia przyczyną zgłaszania się pacjentów w celu leczenia protetycznego były wrodzone wady rozwojowe ze współistniejącymi brakami zębowymi, takie jak oligodoncja izolowana, dysplazja ektodermalna czy dysplazja włóknista. Kolejnym czynnikiem predysponującym do zaburzeń i nieprawidłowości były urazy i choroba próchnicowa. W grupie pacjentów po 12-tym roku życia najczęstszym czynnikiem patogennym był uraz i następnie zaburzenia wrodzone. W grupie młodych dorosłych dominowali pacjenci z hipodoncją, rozpoznanym zespołem ektodermalnym i oligodoncją izolowaną oraz z rozszczepami warg i podniebienia.

Wnioski. Kliniczno-epidemiologiczna ocena pacjentów młodocianych z zaburzeniami wrodzonymi i nabytymi części twarzowej czaszki wskazuje na trudności w rehabilitacji protetycznej w tej grupie pacjentów, zależne od etiopatogenezy zaburzeń, dynamiki zmian podłoża protetycznego związanych z wiekiem i rozwojem części twarzowej czaszki, oraz obniżenia jakości życia pacjentów.

was developed based on the data obtained from anamnesis and clinical examinations, supplemented with information from accessory examinations. The patients were divided based on Carrel and Chialastri's classification.

Results. In the analysis of the etiology of disorders in particular age groups, three causes of stomatognathic system disorders were identified among patients up to 6 years of age: congenital defects, acquired defects due to trauma and caries-induced premature loss of teeth. In the group of >6-year-olds, congenital developmental defects along with coexisting loss of teeth, such as isolated oligodontia, ectodermal dysplasia or fibrous dysplasia, prompted dental appointments to seek prosthetic treatment. Traumas and caries were other factors predisposing to disturbances and abnormalities. In the group of patients >12 years of age, trauma and congenital defects were the most frequent pathogenic factors. The group of young adults was dominated by patients with hypodontia, diagnosed ectodermal syndrome and isolated oligodontia, and with cleft lips and palate.

Conclusions. Clinical-epidemiological assessment of adolescents with congenital and acquired disorders of the facial cranial area indicates difficulties in prosthetic rehabilitation in this group of patients, dependent on the etiopathogenesis of the disorder, the dynamics of the prosthetic base changes related to the age and development of the craniofacial part, with resultant decrease in patients' quality of life.

Wstęp

Rehabilitacja układu stomatognatycznego u pacjentów w wieku rozwojowym i „młodych” dorosłych z zaburzeniami w obrębie części twarzowej czaszki ma na celu poprawę czynności narządu żucia, wyglądu i ich samopoczucia. Planowane leczenie musi uwzględniać dynamikę rozwoju danego pacjenta, stopień utraconych bądź uszkodzonych tkanek, w celu

przeciwdziałania niekorzystnym zmianom części twarzowej czaszki.

Według danych epidemiologicznych w populacji dzieci około 10-20% z nich wymaga z różnych powodów leczenia protetycznego.^{1,2} Potrzebę rehabilitacji protetycznej dzieci i młodzieży dyktują urazy zębów^{3,4} oraz ich utrata spowodowana znacznym zniszczeniem tkanek twardych z powodu procesów próchnicowych.^{5,6} Do zaburzeń układu

stomatognatycznego prowadzą również procesy nowotworowe w obrębie części twarzowej i mózgowej czaszki, oraz powikłania wynikające z leczenia chirurgicznego bądź skojarzonego.⁷⁻⁹ Kolejną przyczyną nieprawidłowości w obrębie jamy ustnej są wrodzone wady rozwojowe. Do najczęściej występujących wad należą rozszczepy warg i podniebienia, hipodoncja, oligodoncja oraz wady genetyczne ze współistniejącymi brakami zębowymi, wśród których wymienia się między innymi: dysplazję ektodermalną, dysplazję włóknistą, zespół Downa, Treacher-Collinsa, Crouzona, Aperta, połowiczny niedorozwój twarzy.¹⁰⁻¹³

Braki uzębienia wynikające ze znacznego zniszczenia tkanek twardych zębów z powodu próchnicy, bądź spowodowane niepowodzeniem leczenia próchnicy powikłanej zalicza się do braków nabytych. Przedwczesna utrata zębów w okresie rozwojowym może prowadzić do poważnych zmian w obrębie układu stomatognatycznego, takich jak: przerwanie ciągłości łuku zębowego, przemieszczenie zębów, utrata przestrzeni koniecznej do prawidłowego wyrznięcia się zębów stałych, skrócenie łuku, utrata stref podparcia, przemieszczenie linii pośrodkowej, zaburzone wyrzynanie zębów stałych, zmniejszenie wydolności żucia i zmiana nawyków żywieniowych. Wśród dzieci leczonych protetycznie z powodu próchnicy najczęściej spotyka się pacjentów z rozległymi brakami zębowymi. Oprócz nieprawidłowości dietetycznych i zaniedbań higienicznych obserwuje się u nich strach przed lekarzem stomatologiem. Negatywny wpływ ma również niski poziom edukacji prozdrowotnej wśród rodziców lub opiekunów.

Urazy części twarzowej czaszki są kolejnym czynnikiem prowadzącym do utraty zębów. Urazy zębów mlecznych dotyczą dzieci w każdym wieku, jednak według danych epidemiologicznych najczęściej do urazów dochodzi w okresie intensywnego rozwoju ruchowego tj. pomiędzy pierwszym a drugim

rokiem życia oraz u dzieci 4-6-letnich w okresie intensywnych gier i zabaw. W przypadku zębów stałych urazy części twarzowej czaszki najczęściej mają miejsce u dzieci w wieku 7-12 lat, podczas uprawiania sportu czy bójek z rówieśnikami. Do zniszczenia tkanek może dojść także u pacjentów ze schorzeniami ogólnymi, w przebiegu których mogą występować napady drgawkowe (padaczka, niedoczynność tarczycy, endokrynopatie, neurofibromatoza typu 1). Uszkodzenia, które powstają na skutek urazu są wypadkową wielu czynników: wieku pacjenta, okolicy urazu, kierunku i przyłożenia siły wywołującej uraz, budowy anatomicznej i stopnia rozwoju układu stomatognatycznego. W przypadku uzębienia mlecznego pacjent z reguły pozostaje pod opieką lekarza pedodonty. Jeśli w wyniku urazu dochodzi do utraty jednego lub kilku zębów najczęściej pacjent konsultowany jest przez lekarza ortodontę, który wdraża leczenie bądź obserwuje stan pacjenta.

Intensywny rozwój medycyny zarówno w zakresie diagnostyki, jak i leczenia procesów nowotworowych skutkuje wzrostem liczby pacjentów młodocianych, którzy w dzieciństwie zostali poddani terapii chirurgicznej, bądź leczeniu skojarzonemu nowotworów w obrębie głowy i szyi. W tej grupie pacjentów w zależności od wieku dziecka, rozpoznania, rodzaju terapii oraz rozległości procesu nowotworowego obserwuje się nie tylko nieprawidłowości układu stomatognatycznego, wynikające bezpośrednio z terapii przeciwnowotworowej ale również zaburzenia będące wynikiem oddziaływania chemioterapeutyków czy promieniowania jonizującego na tkanki w okresie ich intensywnego wzrostu. Na podejmowane decyzje terapeutyczne często mają wpływ deformacje tkanek i nieprawidłowości rozwojowe w obrębie części twarzowej czaszki, klasyfikowane jako odległe następstwa chemio- i radioterapii, stosowanej w młodym wieku. Zakres i rodzaj zaburzeń zależą od takich czynników, jak lokalizacja procesu nowotworowego, rodzaj terapii,

wiek pacjenta, intensywność procesów wzrostowych, wpływ terapii na proces odontogenezy.⁷⁻⁹

Wrodzone wady rozwojowe są przyczyną powstawania wielu nieprawidłowości w obrębie jamy ustnej i wyglądzie pacjenta. Leczenie protetyczne najczęściej jest przeprowadzane u pacjentów z hipodoncją, oligodoncją, rozszczepami warg i podniebienia oraz dysplazją ekto-dermalną.¹⁴⁻¹⁷

Cel pracy

Celem pracy była kliniczno-epidemiologiczna ocena pacjentów w wieku rozwojowym i „młodych” dorosłych z zaburzeniami w obrębie części twarzowej czaszki, w odniesieniu do wieku i przyczyny zaburzeń układu stomatognatycznego.

Material i metody

Do badań zakwalifikowano 73 pacjentów z nieprawidłowościami rozwojowymi w obrębie jamy ustnej. Wiek badanych wynosił od 2,5 do 30 lat. Ze względu na wiek pacjentów i stopień rozwoju układu stomatognatycznego pacjentów podzielono na cztery grupy. Dla pacjentów w wieku rozwojowym zastosowano klasyfikację Carrel’a i Chialastri’ego,¹⁸ która obejmuje trzy grupy wiekowe (A, B, C), z modyfikacją dodającą grupę D (pacjenci z zakończonym wzrostem kostnym) (tab. 1).

W celu oceny występowania zaburzeń morfologicznych i nieprawidłowości czynnościowych układu stomatognatycznego opracowywano historię choroby, na podstawie badania podmiotowego i przedmiotowego, uzupełnionej informacjami z badań dodatkowych. Miało to na celu ocenę sytuacji klinicznej, sformułowanie diagnozy, zaplanowanie ewentualnych konsultacji interdyscyplinarnych oraz przygotowanie optymalnego planu leczenia.

W badaniu podmiotowym zwracano uwagę

na wiek, płeć, schorzenia ogólnoustrojowe i wady rozwojowe, które mogą manifestować się w obrębie jamy ustnej lub mogą mieć wpływ na planowaną rehabilitację protetyczną. Pytano pacjentów i ich rodziców o występowanie braków zawiązków lub innych nieprawidłowości układu stomatognatycznego bądź wad wrodzonych u członków najbliższej rodziny. W przypadku zaburzeń ogólnoustrojowych lub wywiadu nowotworowego uzupełnieniem badania podmiotowego były karty informacyjne dotyczące przeprowadzonych hospitalizacji.

W badaniu zewnątrzustnym oceniano obecność i stopień deformacji twarzy. Analizę twarzy przeprowadzano z perspektywy przedniej, zwracając uwagę na symetrię twarzy względem poziomych i pionowych linii referencyjnych oraz proporcje trzech odcinków. Następnie wykonywano analizę estetyczną z perspektywy bocznej, oceniając profil twarzy. Dla uzyskania dokładnego obrazu zaburzeń morfologiczno-czynnościowych zwracano uwagę na estetykę zębowo-wargową w pozycji spoczynkowej oraz w uśmiechu (położenie i widoczność zębów w pozycji spoczynkowej, linię uśmiechu, przebieg płaszczyzny zgryzowej przedniej w stosunku do linii żrenic).

W badaniu wewnątrzustnym oceniano nieprawidłowości dotyczące: liczby, umiejscowienia w łuku, pozycji, kształtu zębów, zaburzeń w obrębie tkanek twardych zębów oraz tkanek miękkich układu stomatognatycznego. Analizowano stan jamy ustnej w aspekcie morfologiczno-czynnościowym, tj. kształt łuków zębowych, warunki morfologiczne w obrębie stref podparcia, warunki zgryzowe, kontakty zębów w okluzji statycznej i dynamicznej.

Wyniki

Ocena kliniczno-epidemiologiczna dotyczyła grupy 73 pacjentów z nieprawidłowościami rozwojowymi w obrębie jamy ustnej (22 dziewczynki i kobiety oraz 51 chłopców i mężczyzn)

T a b e l a 1. Podział pacjentów ze względu na wiek i stopień rozwoju układu stomatognatycznego

Grupa	Przedział wieku
A	do 6-go roku życia
B	6 – 12 lat
C	powyżej 12-tu lat
D	zakończony wzrost kostny „młodzi” dorośli

T a b e l a 2. Podział pacjentów z zaburzeniami układu stomatognatycznego ze względu na płeć i wiek

Płeć	Przedział wieku w latach (x)	Liczba pacjentów (%)
Żeńska	11-30; x =19,9	22 (30)
Męska	2,5-30; x =14,9	51 (70)
Razem		73 (100)

T a b e l a 3. Podział badanych pacjentów na grupy w zależności od wieku

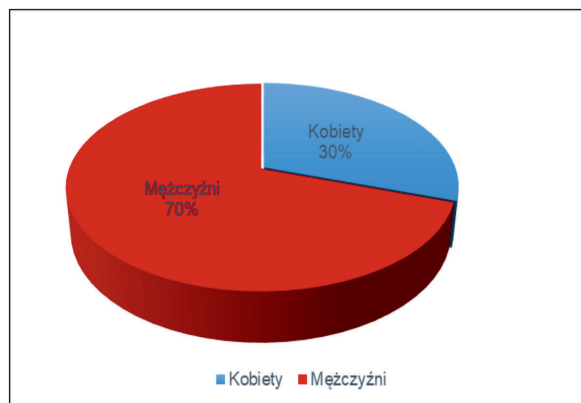
Grupa	Liczba (%)	Wiek
A	10 (14)	2,5–6 lat
B	9 (12)	6–12 lat
C	18 (25)	>12 lat do zakończenia wzrostu kostnego
D	36 (49)	„młodzi” dorośli
Łącznie	73 (100)	

(tab. 2, ryc. 1), w której określono występujące nieprawidłowości, w zależności od wieku pacjenta, etiologii i zakresu zaburzeń.

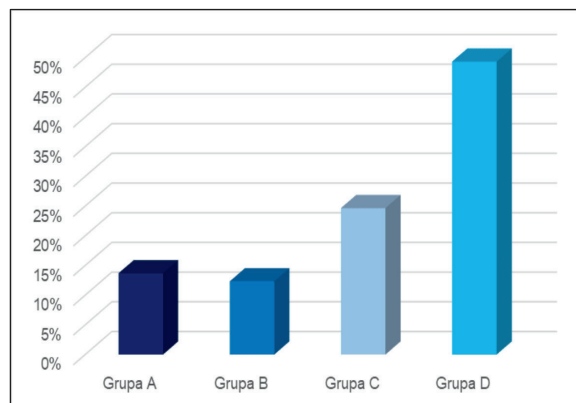
W badanym materiale 14% spośród badanych pacjentów stanowiły dzieci płci męskiej w wieku między 2,5 a niezakończonym 6 rokiem życia, które zakwalifikowano do grupy A. Do grupy B zakwalifikowano 12% pacjentów w wieku od 6 do 12 lat. Grupę C stanowiło 25% pacjentów w przedziale wiekowym powyżej 12 roku życia do okresu zakońzonego wzrostu kostnego. Najliczniejszym zbiorem (49%) była grupa D, do której zakwalifikowano pacjentów „młodych” dorosłych. Są to pacjenci głównie z wrodzonymi

zaburzeniami rozwojowymi, takimi jak hipodoncja, oligodoncja, zespół ektodermalny, rozszczepy wargi i/lub podniebienia, prowadzącymi do rozległych malformacji, zaburzeń estetyki twarzy i dysfunkcji układu stomatognatycznego. Zakończenie wzrostu kostnego tych pacjentów pozwala na traktowanie ich jak osoby dorosłej z możliwością wdrożenia ostatniego etapu interdyscyplinarnego leczenia nieprawidłowości (tab. 3, ryc. 2).

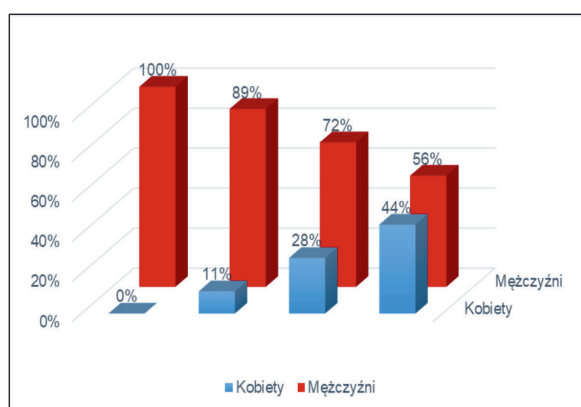
Rozkład pacjentów w poszczególnych grupach wiekowych z uwzględnieniem płci przedstawiał się następująco: wśród dzieci poniżej 6 roku życia (Grupa A) 100% pacjentów stanowili chłopcy, w grupie B również większość, bo



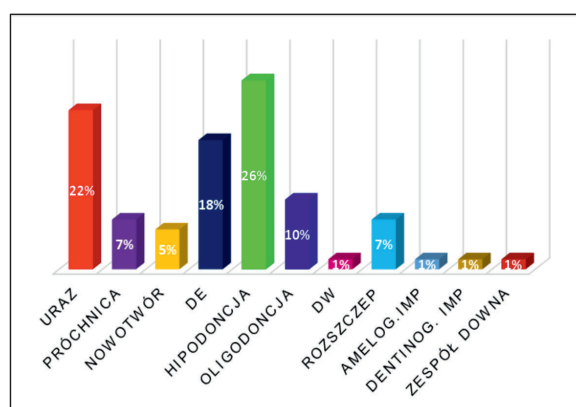
Ryc. 1. Badana grupa pacjentów z podziałem na płeć.



Ryc. 2. Rozkład pacjentów w poszczególnych grupach wiekowych.



Ryc. 3. Rozkład pacjentów w badanych grupach z uwzględnieniem płci.



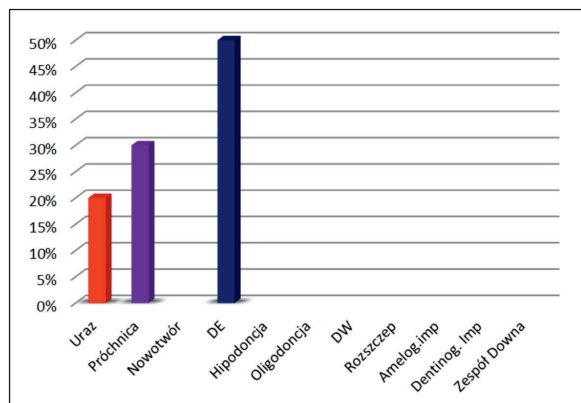
Ryc. 4. Podział pacjentów w zależności od przyczyny zaburzeń (%).

89% to osobnicy płci męskiej, w grupie pacjentów powyżej 12 roku życia (Grupa C) większość pacjentów – 72 % to mężczyźni, kobiety stanowiły tylko 28%. W grupie osób z zakończonym wzrostem kostnym (grupa D) również dominują mężczyźni ale zmieniają się proporcje, wzrasta odsetek kobiet do 44% a odsetek mężczyzn spada do 56% (ryc. 3).

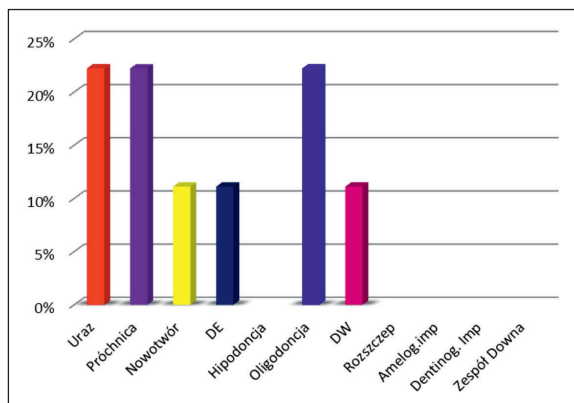
Wśród pacjentów do 6 roku życia (Grupa A) (ryc. 5), zgłaszających się w celu leczenia protetycznego stwierdzono trzy główne przyczyny zaburzeń układu stomatognatycznego. Byli to pacjenci z wadami wrodzonymi, u których zaburzenia rozwojowe spowodowane zostały niedorozwojem tkanek i narządów pochodzących z zewnętrznego listka zarodkowego ektodermy. Kolejna grupa to pacjenci z wadami nabytymi,

gdzie nieprawidłowości powstały na skutek urazu, u kolejnych zaburzenia układu stomatognatycznego były wynikiem przedwczesnej utraty zębów z powodu znacznego rozwoju próchnicy. U wszystkich pacjentów z wadami wrodzonymi rozpoznano zespół ektodermalny z zaburzeniami owłosienia, dysplazją paznokci, nieprawidłowościami w obrębie skóry i jamy ustnej.

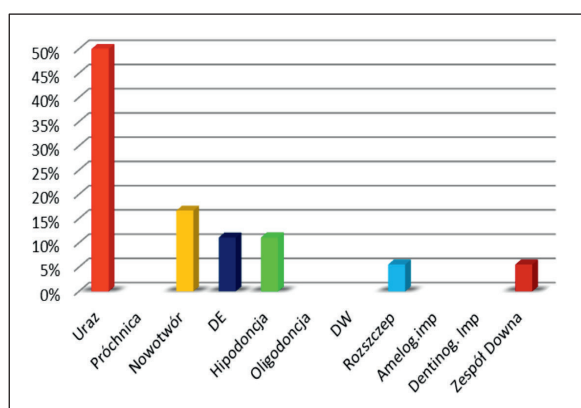
W badaniu klinicznym u wszystkich chłopców w tej grupie odnotowano zaburzenia w wyglądzie i rysach twarzy, stygmatyzujące i nadające im wygląd odmienny od rówieśników. Jasne, rzadkie owłosienie głowy, brak rzęs i brwi, charakterystyczny wygląd powiek, szeroki, siodełkowaty nos, wydatne guzy czołowe, zapadnięty środkowy odcinek z jednocześnie zaniżoną



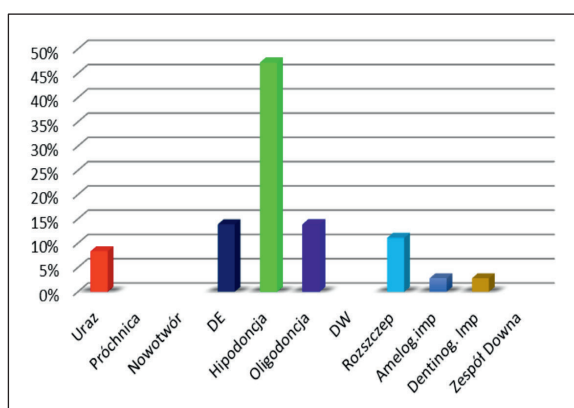
Ryc. 5. Etiologia zaburzeń w grupie A – rozkład procentowy.



Ryc. 6. Etiologia zaburzeń w grupie B – rozkład procentowy.



Ryc. 7. Etiologia zaburzeń w grupie C – rozkład procentowy.



Ryc. 8. Etiologia zaburzeń w grupie D – rozkład procentowy.

wysokością dolnego piętra twarzy oraz mięsiste i wywnięte wargi. Nieprawidłowości w obrębie jamy ustnej obejmowały szereg zaburzeń, takich jak: agenezja zębów mlecznych, ciężka oligodoncja, braki powyżej 6 zębów, niedorozwój bezzębnych odcinków wyrostków zębo-dolowych, niewydolne, zanikłe podłoże protezyjne w żuchwie. Obecne w szczęce siekacze przyśrodkowe cechowały się zaburzeniami kształtu (zęby stożkowe) i mineralizacji szkliwa oraz nieprawidłowym umiejscowieniem w łuku i czasem wyrzynania. Wymienione nieprawidłowości skutkowały brakiem zębów w obrębie stref podparcia, zaburzeniem relacji żuchwy względem szczęki w trzech płaszczyznach, zaburzeniami żucia, mowy, oddychania. Płeć pacjentów potwierdzała sposób dziedziczenia i patogenezę schorzenia.

Kolejną przyczyną utraty zębów i towarzyszących temu zaburzeń w grupie pacjentów do 6 roku życia, było zniszczenie tkanek twardych i mnogie ekstrakcje zębów spowodowane niepowodzeniem leczenia próchnicy powikłanej. Rozległe braki zębowe były następstwem zaniedbań higienicznych oraz nieprawidłowości dietetycznych połączonych z dentofobią i niskim poziomem edukacji prozdrowotnej wśród rodziców czy opiekunów. Czynnikiem wywołującym zmiany w układzie stomatognatycznym były także urazy. Wśród dzieci z uzębieniem mlecznym najczęściej do utraty zębów z powodu urazu dochodzi między 1 a 2 rokiem życia, kiedy dziecko uczy się chodzić i samodzielnie zaczyna się przemieszczać oraz u dzieci 4-6-letnich podczas zabaw z rówieśnikami, bądź w następstwie nieszczęśliwych

wypadków. W przypadku opisywanego badania byli to trzyletni chłopcy, którzy w wyniku urazu utracili zęby sieczne w szczęce (zderzenie z twardym przedmiotem).

W grupie B rozkład czynników patogennych przyczyniających się do powstania zaburzeń rozwojowych układu stomatognatycznego przedstawia rycina 6. W badanej grupie pacjentów między 6 a 12 rokiem życia główną przyczyną zgłaszania się dzieci w celu leczenia protetycznego (podobnie, jak w grupie A) były wrodzone wady rozwojowe ze współistniejącymi brakami zębowymi, takie jak oligodoncja izolowana, dysplazja ektodermalna czy dysplazja włóknista. Kolejnym czynnikiem predysponującym do zaburzeń i nieprawidłowości były urazy, do których dochodzi u dzieci 6-7-letnich w okresie tzw. nadzgrzyzu fizjologicznego, najczęściej podczas zabaw, bójek z rówieśnikami czy uprawiania sportu. W wieku około 10 lat kiedy dzieci osiągają dobrą koordynację psychoruchową, testują nowe rowery, deskorolki. Do rozległych urazów wielonarządowych prowadzi jazda na kładach lub skuterach. Wśród pacjentów z grupy B nieprawidłowości układu stomatognatycznego spowodowane były również procesem próchnicowym, w obrębie pierwszych zębów trzonowych dolnych, w wyniku którego doszło do znacznego zniszczenia korony klinicznej oraz nieodwracalnego zapalenia miazgi.

W grupie pacjentów po 12 roku życia (Grupa C) w 50% przypadków czynnikiem patogenym był uraz (ryc. 7). Należy podkreślić fakt, iż w połowie tych przypadków do urazu doszło we wcześniejszym okresie życia pacjentów, często przed osiągnięciem 12 roku życia, natomiast potrzeba leczenia protetycznego wynikała bądź z zakończenia jednego z etapów leczenia interdyscyplinarnego (leczenie ortodontyczne, transplantacja zębów), bądź z powikłań pourazowych (resorpcja wymienna). Kolejnym czynnikiem zaburzającym stan jamy ustnej w tej grupie pacjentów były wady

wrodzone (34%), takie jak hipodoncja (11%), dysplazja ektodermalna (11%), rozszczep wargi i podniebienia (6%), zespół Downa (6%). Osobną grupę (17%) stanowili pacjenci, u których we wczesnym dzieciństwie rozpoznano chorobę nowotworową w obrębie części twarzowej czaszki. U tych pacjentów zaobserwowano szereg zaburzeń w obrębie jamy ustnej i w okolicznych tkankach będących wynikiem zarówno interwencji chirurgicznej, jak również leczenia skojarzonego a także nieprawidłowości będące odległymi następstwami radio- i/lub chemioterapii, stosowanymi u pacjentów jako terapia wspomagająca zabieg chirurgiczny.

W grupie D obejmującej pacjentów „młodych” dorosłych z zakończonym wzrostem kostnym największy odsetek – (92%) stanowili pacjenci z wadami wrodzonymi, powodującymi znaczne zaburzenia w obrębie układu stomatognatycznego i części twarzowej czaszki oraz strukturach wywodzących się z ektodermy. Dominowali pacjenci z hipodoncją (47%), rozpoznany zespół ektodermalny (14%) i oligodoncją izolowaną (14%) (ryc. 8). Należy podkreślić fakt, iż we wszystkich przypadkach pacjentów z zespołem ektodermalnym stwierdzono wrodzony brak zawiązków zębów stałych w postaci ciężkiej oligodoncji. Odnotowano również pacjentów z rozszczepami warg i podniebienia (11%) oraz zaburzeniami charakterystycznymi dla *Amelogenesis imperfecta* (3%) i *Dentinogenesis imperfecta* (3%). Ze względu na rozległość zmian, zauważalne zmiany w wyglądzie twarzy oraz piętno kalectwa i odmienia, pacjenci z tej grupy od najmłodszych lat pozostawali pod stałą opieką zespołu lekarzy różnych specjalności. Zakończenie wzrostu układu stomatognatycznego pozwoliło na przeprowadzenie terapii interdyscyplinarnej z wykorzystaniem wielocłonowych konwencjonalnych uzupełnień stałych lub ruchomych, bądź zastosowano leczenie implantoprotetyczne. Mniejszą grupę – 8%, stanowili pacjenci po urazach, u których zakończenie

wzrostu kostnego było warunkiem wdrożenia ostatniego etapu leczenia protetycznego.

Dyskusja

Rehabilitacja protetyczna dzieci i pacjentów młodocianych z zaburzeniami części twarzowej czaszki jest obszarem działania wielu klinicystów i stanowi duże wyzwanie dla lekarzy stomatologów^{7,13-17} Niezwykle istotną kwestią jest wielopłaszczyznowe diagnozowanie pacjenta pod kątem zaburzeń morfologicznych, czynnościowych oraz wpływu malformacji na rozwój układu stomatognatycznego pacjenta młodocianego. W każdym przypadku należy brać pod uwagę dynamikę zmian, profil wzrostowy pacjenta i stopień rozwoju układu stomatognatycznego rosnącego organizmu.¹⁹⁻²²

Ze względu na różną etiopatogenezę, wiek pacjentów i obraz kliniczny – plan leczenia oraz postępowanie terapeutyczne wymaga rozpatrzenia wielu zmiennych. Do najważniejszych należy zaliczyć ustalenie przyczyny zaburzeń, ocenę nieprawidłowości i malformacji w obrębie jamy ustnej i części twarzowej czaszki, ocenę wieku kostnego, okluzji statycznej i dynamicznej z uwzględnieniem norm dla danej grupy wiekowej oraz ewentualnych zaburzeń czynnościowych.^{16,17,23,24}

W etiologii braków zębowych u dzieci i młodzieży częstą przyczyną przedwczesnej utraty zębów jest próchnica, będąca wynikiem zaniedbań higienicznych, błędnych nawyków dietetycznych, dentofobii czy niskiego poziomu edukacji prozdrowotnej rodziców. Wczesniactwo i przebyte w pierwszych miesiącach życia choroby także mogą wpływać na częstość choroby próchnicowej.^{5,6} Według badań Szostak i wsp. u dzieci do lat 12, aż 65,7% zębów mlecznych, usunięto z powodu powikłań próchnicy.²⁵ Natomiast w badaniach Oleczak-Kowalczyk przeprowadzonych w populacji dzieci 3-7-letnich z Warszawy aż w 96,6% przypadków przyczyną braków zębów była

nieleczona próchnica.¹ W badaniach własnych przedwczesna utrata zębów z powodu próchnicy w grupie A (do 6 roku życia) była przyczyną zaburzeń u 30% pacjentów z tej grupy wiekowej, natomiast w grupie B (wśród pacjentów między 6 a 12 rokiem życia) w 22 % przypadków stwierdzono rozległe zniszczenie procesem próchnicowym koron klinicznych pierwszych zębów trzonowych w żuchwie. Zęby te ze względu na znaczne zniszczenie tkanek oraz przeprowadzone leczenie endodontyczne, zakwalifikowano do odbudowy protetycznej.

Utrata zębów może być również następstwem urazu mechanicznego. Z badań *Andreasen* i wsp. obejmujących populację dzieci poniżej 7 roku życia wynika, że 30% z nich doznało urazu zębów, z czego w 46% przypadków doszło do ich utraty.²⁶⁻²⁸ *Jokic* i wsp. oraz *Sobczak* i *Remiszewski* stwierdzili częstsze występowanie urazów zębów mlecznych w szczęce u chłopców niż u dziewczynek.^{3,29} W przypadku zębów stałych urazy dotyczą częściej chłopców w wieku 7-12 lat. Najczęstsze przyczyny urazów to wypadki (55%), zniszczenia tkanek i złamania podczas uprawiania sportu (21%), wypadki drogowe (11%), bójki i akty przemocy (11%). Poważne urazy, które najczęściej wymagają leczenia interdyscyplinarnego stanowią 4%.^{30,31} W przypadku rehabilitacji protetycznej pacjentów młodocianych, w badanym materiale własnym etiologię urazową stwierdzono w 22% przypadków. Połowę stanowili pacjenci po 12 roku życia (grupa C). Znaczący pozostaje fakt, iż w 50% tych przypadków do urazu doszło we wcześniejszym okresie życia, często przed ukończeniem 12 lat, natomiast potrzeba leczenia protetycznego wynikała bądź z zakończenia jednego z etapów leczenia interdyscyplinarnego (leczenie ortodontyczne, transplantacja zębów), bądź z powikłań pourazowych (resorpcja wymienna). Analiza leczonych pacjentów z podziałem na płeć potwierdza badania innych autorów, mówiące o częstszym występowaniu urazów wśród chłopców.

Rzadziej zaburzenia układu stomatognatycznego są wynikiem procesu nowotworowego rozwijającego się w obrębie części twarzowej czaszki i terapii chirurgicznej lub leczenia skojarzonego.⁷⁻⁹ W grupie badanych w obecnej pracy pacjentów u 5% dzieci potwierdzono etiologię nowotworową. U wszystkich rozpoznano mięśniako-mięsaki, należące do guzów złośliwych, wywodzących się z niedojrzałych komórek mezenchymalnych (*rhabdomyosarcoma alveolare*, *rabdomiosarcoma embrionale*). Terapia, ze względu na rozpoznanie i dynamikę procesu nowotworowego, obejmuje leczenie skojarzone – chirurgiczne usunięcie guza, wspomagane chemo- lub radioterapią. Rehabilitacja interdyscyplinarna tych pacjentów ma na celu rekonstrukcję tkanek i narządów układu stomatognatycznego, które uległy deformacji, odbudowę braków ilościowych i jakościowych, będących następstwem zabiegów chirurgicznych a także działania promieniowania jonizującego i chemioterapeutyków na proces odontogenezy.⁷⁻⁹ Własne doświadczenia kliniczne potwierdzają obserwacje innych klinicystów dotyczące spowolnienia wzrostu części twarzowej czaszki, wynikające zarówno z zaburzenia ośrodków wzrostu w tej okolicy, jak również z niedoczynności przysadki objętej radioterapią i niedoborem hormonu wzrostu.^{32,33}

Braki zawiązków zębów mlecznych i stałych oraz wady wrodzone, takie jak rozszczepy warg i/lub podniebienia, dysplazja ektodermalna, zespół Downa zalicza się do grupy zaburzeń wrodzonych układu stomatognatycznego.³⁴⁻³⁷ Przyczyny agenezji zębów są złożone, należy podkreślić wpływ zarówno czynników środowiskowych, jak i genetycznych. Rozwój badań dotyczących mutacji genów PAX9, EDA, GJB6 poszerza wiedzę dotyczącą wpływu uwarunkowań genetycznych na wrodzony brak zawiązków, pozwalając ocenić rodzinne występowanie tego zaburzenia.^{34,38-41} Jednak pomimo rzadkiego występowania takich wad

wrodzonych jak dysplazja ektodermalna (1-10000 do 1-100000 wg *Priolo*) (40), hipodoncja (od 1-10 % w uzębieniu stałym w populacji Europy, 0,4-0,9% w uzębieniu mlecznym) (42), czy oligodoncja (0,3% w badaniach *Kazanci* i wsp.),⁴³ częstość ich występowania w populacji młodocianych pacjentów, ze względu na obraz kliniczny zaburzeń jest znacząca. W badanym materiale własnym wrodzone zaburzenia rozwojowe stanowiły aż 73% przypadków.

Wnioski

Kliniczno-epidemiologiczna ocena pacjentów młodocianych i „młodych” dorosłych z zaburzeniami rozwojowymi wrodzonymi i nabytymi części twarzowej czaszki wskazuje na trudności w rehabilitacji protetycznej w tej grupie pacjentów, zależne od etiopatogenezy zaburzeń, dynamiki zmian podłoża protetycznego związanych z wiekiem i rozwojem części twarzowej czaszki, oraz obniżenia jakości życia pacjentów.

Piśmiennictwo

1. *Olczak-Kowalczyk D*: Leczenie protetyczne dzieci w wieku 3-7 lat jako profilaktyka zaburzeń rozwojowych narządu żucia. *Protet Stomatol* 2002; 52: 47-53.
2. *Szczyrek P, Zadurska M*: Rozwój układu stomatognatycznego oraz jego diagnostyka w aspekcie leczenia protetycznego pacjentów młodocianych. *Protet Stomatol* 2012; LXII, 5: 400-407.
3. *Jokic NI, Bakarcic D, Fugosic V, Majstorovic M, Skrinjaric I*: Dental trauma in children and young adults visiting a University Dental Clinic. *Dent Traumatol* 2009; 25: 84-87.
4. *Sobczak M, Remiszewski A*: Urazowe uszkodzenia zębów u pacjentów leczonych w Zakładzie Stomatologii Dziecięcej IS AM w Warszawie w latach 1992-2002. *Nowa Stomat* 2003; 23: 16-23.

5. Bowen WH: Biological mechanisms of early childhood caries. *Community Dent Oral Epidemiol* 1998; 26, Supp.1: 28-31.
6. Szczepańska J, Szydłowska B, Lubowidzka B, Pawłowska E: Analiza czynników ryzyka występowania choroby próchnicowej u 3-letnich dzieci. *Czas Stomatol* 2007; LX, 3: 162-170.
7. Daszkiewicz M, Kozarzewska M, Olczak-Kowalczyk D, Krasuska-Sławińska E, Daniluk I, Świążkowska E, Daszkiewicz P: Postępowanie stomatologiczne u dzieci poddanych terapii przeciwnowotworowej. Opis dwóch przypadków. *Nowa Stomat* 2009; 3: 64-67.
8. Olczak-Kowalczyk D i wsp.: Problemy stomatologiczne u dzieci z chorobami nowotworowymi. Doświadczenia własne. *Nowa Stomat* 2003; 26, 4: 175-179.
9. Olczak-Kowalczyk D i wsp.: Wybrane problemy stomatologiczne pacjentów poddanych terapii przeciwnowotworowej na podstawie klasyfikacji CTCAE v 3.0. Część I. *Stomat Współ* 2007; Suppl 1, 14(1): 20-27.
10. Cobourne MT, Sharpe PT: Diseases of the tooth: the genetic and molecular basis of inherited anomalies affecting the dentition, *WIREs Dev Biol* 2013; 2:183-212.
11. McNamara C, Foley T, McNamara CM: Multidisciplinary Management of Hypodontia in Adolescents: Case Report. *J Can Dental Assoc* 2006; 72, 8: 740-746.
12. Priolo M: Ectodermal dysplasias: an overview and update of clinical and molecular-functional mechanisms. *Am J Med Genet A* 2009; 149A (9): 2003-2013.
13. Adamczyk E, Gładkowski J, Mierzińska-Nastalska E, Mateńko D, Ciechowicz K, Spiechowicz E: Wielodyscyplinarna rehabilitacja pacjentów z hipodoncją. *Implantoprotetyka* 2004; V, 4: 11-15.
14. Aydinbelge M, Gumus HO, Sekerci AE, Demetoğlu U, Etoz OA: Implants in children with hypohidrotic ectodermal dysplasia: an alternative approach to esthetic management: case report and review of the literature. *Pediatr Dent* 2013; 35: 441-456.
15. Kavadia S, Papadiochou S, Papadiochos I, Zafiriadis L: Agenesis of maxillary lateral incisors: a global overview of the clinical problem. *Orthodontics: the art and practice of dentofacial enhancement* 2010; 12: 296-317.
16. Klineberg I, Cameron A, Hobkirk J, Bergendal B, Maniere MC, King N, et al.: Rehabilitation of children with ectodermal dysplasia. Part 2: an international consensus meeting. *Int J Oral Maxillofac Implants* 2013; 28: 1101-1109.
17. Sierpińska T i wsp.: Interdyscyplinarne leczenie pacjentów z rozszczepami wargi i podniebienia. *Protet Stomatol* 2005; 55, 6: 436-440.
18. Carrel R, Chialastri A: Retention methods for pedodontic prostheses. *J Pedodontics*. 1978; 3: 3-23.
19. Dellavia C, Catti F, Sforza C, Grandi G, Ferrario VF: Non-invasive longitudinal assessment of facial growth in children and adolescents with hypohidrotic ectodermal dysplasia. *Eur J Oral Sci* 2008; 116: 305-311.
20. Dellavia C, Catti F, Sforza C, Tommasi DG, Ferrario VF: Craniofacial growth in ectodermal dysplasia. *Angle Orthod* 2010; 80: 733-739.
21. Johnson EL, Roberts MW, Guckes AD, Bailey LJ, Phillips CL, Wright JT: Analysis of craniofacial development in children with hypohidrotic ectodermal dysplasia. *Am J Med Genet* 2002; 112: 327-334.
22. Kjaer I, Nielsen MH, Skovgaard LT: Can persistence of primary molars be predicted in subjects with multiple tooth agenesis? *Eur J Orthod* 2008; 30: 249-253.
23. Hobson RS, Carter NE, Gillgrass TJ, Jepson NJ, Meechan JG, Nohl F and Nunn JH: The interdisciplinary management of hypodontia: the relationship between an interdisciplinary team and the general dental practitioner. *Br Dent J* 2003; 194: 479-482.
24. Jepson NJ, Nohl FS, Carter NE, Gillgrass TJ,

- Meechan JG, Hobson RS and Nunn JH*: The interdisciplinary management of hypodontia: restorative dentistry. *Br Dent J* 2003; 194: 299-304.
25. *Szostak D* i wsp.: Przyczyny usuwania zębów mlecznych i stałych u dzieci do lat 12. *Nowa Stomatologia* 1998; 1-2: 44-46.
26. *Andreasen JO, Andreasen FM*: Textbook and Color Atlas of Traumatic Injuries to the Teeth. 4th ed. Munksgaard, Copenhagen, Denmark. 2007.
27. *Andreasen JO, Ravn J*: Epidemiology of traumatic dental injuries to primary and permanent teeth in a Danish population sample. *Int J Oral Surg* 1972; 1: 235-239.
28. *Borum MK, Andreasen JO*: Sequelae of trauma to primary maxillary incisors. I. Complications in the primary dentition. *Endod Dent Traumatol* 1998; 14: 31-44.
29. *Sobczak M., Remiszewski A*: Urazowe uszkodzenia zębów u pacjentów leczonych w Zakładzie Stomatologii Dziecięcej IS AM w Warszawie w latach 1992-2002. *Nowa Stomat* 2003; 23: 16-23.
30. *Oikarinen K, Kassila O*: Causes and types of traumatic tooth injuries treated in a public dental health clinic. *Endod Dent Traumatol* 1987; 3, 4: 172.
31. *Steciuk A, Emerich K*: Urazy zębów – przegląd wytycznych postępowania na podstawie piśmiennictwa oraz opisu przypadków. *Ann Acad Med Gedan* 2016; 46: 65-74.
32. *Moller P, Pierrier M*: Dento-maxillofacial sequelae in a child treated for a rhabdomyosarcoma in the head and neck. A case report. *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol. Oral Radiol Endod* 1998; 86 (3): 297-303.
33. *Syryńska M, Janiszewska-Olszowska J, Bielawska H*: Obraz kliniczny i radiologiczny odległych powikłań stomatologicznych leczenia nowotworów złośliwych wieku dziecięcego w obrębie głowy. *Onkol Pol* 2007; 10: 30-36.
34. *Bergendal B*: Oligodontia ectodermal dysplasi – on signs, symptoms, genetics, and outcomes of dental treatment. *Swed Dent J Suppl* 2010; 205: 13-78.
35. *Szeląg J, Noga L, Orłowska K, Pałka Ł, Paradowska A*: Analiza wpływu endo- i egzogennych czynników ryzyka w etiologii rozszczepów podniebienia pierwotnego i wtórnego. *Dent Med Probl* 2006; 43, 4: 556-562.
36. *Worsaae N, Jensen BN, Holm B, Holsko J*: Treatment of severe hypodontia–oligodontia – an interdisciplinary concept. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2007; 36: 473-480.
37. *Zadurska M*: Problemy wielospecjalistycznego leczenia pacjentów z oligodontią (na podstawie piśmiennictwa i własnych obserwacji). *Stomatol Współcz* 2007; 14, 5: 20-27.
38. *Nieminen P, Arte S, Tanner D, Paulin L, Alaluusua S, Thesleff I, Pirinen S*: Identification of a nonsense mutation in the PAX9 gene in molar oligodontia. *Eur J Hum Genet* 2001; 9, 10: 643-674.
39. *Ogawa T, Kapadia H, Wang B, D'Souza RN*: Studies on Pax9-Msx1 protein interactions. *Arch Oral Biol* 2005; 50, 2: 141-145.
40. *Priolo M*: Ectodermal dysplasias: an overview and update of clinical and molecular-functional mechanisms. *Am J Med Genet A* 2009; 149A (9): 2003-2013.
41. *Priolo M, Lagana C*: Ectodermal dysplasias: a new clinical-genetic classification. *J Med Genet* 2001; 38: 579-585.
42. *Mattheeuws N, Dermaut L, Martens G*: Has hypodontia increased in Caucasians during the 20th century? A meta-analysis. *Eur J Orthod* 2004; 26: 99-103.
43. *Kazançi F, Celikoglu, Miloglu O, Ceylan I, Kamak H*: Frequency and distribution of developmental anomalies in the permanent teeth of a Turkish orthodontic patient population. *J Dent Sci* 2011; 6: 82-89.

Zaakceptowano do druku: 21.02.2020 r.

Adres autorów: 02-097 Warszawa, ul. Binińskiego 6.

© Zarząd Główny PTS 2020.