

Dostępne online www.sciencedirect.com

ScienceDirect

journal homepage: www.elsevier.com/locate/pepo

Praca poglądowa/Review

Zmiany patologiczne błony śluzowej jamy ustnej występujące w wybranych chorobach o podłożu genetycznym u pacjentów w wieku rozwojowym – przegląd piśmiennictwa



The lesions of the oral mucosa in patients of developmental age with selected diseases of genetic origin

Magdalena Kępiś^{1,*}, Barbara Kęsek², Anna Jurczak³

¹ Poradnia Stomatologii Zachowawczej z Endodoncją, Uniwersytecka Klinika Stomatologiczna, Kraków, Polska

² Poradnia Chorób Błon Śluzowych i Przyzębia, Uniwersytecka Klinika Stomatologiczna, Kraków, Polska

³ Kierownik Pracowni Stomatologii Dziecięcej, Uniwersytet Jagielloński Collegium Medicum, Kraków, Polska

INFORMACJE O ARTYKULE

Historia artykułu:

Otrzymano: 11.02.2015

Zaakceptowano: 07.04.2015

Dostępne online: 15.04.2015

Słowa kluczowe:

- błona śluzowa jamy ustnej
- anomalie błony śluzowej
- choroby genetyczne
- wiek rozwojowy

Keywords:

- Oral mucosa
- Mucosa anomalies
- Genetic diseases
- Developmental age

A B S T R A C T

A number of systemic disorders of genetic origin increase the patient's susceptibility to the occurring pathological changes in the oral mucous membranes. Most often these lesions occur in early childhood and may be one of the decisive factors leading to identification of a particular disease entity.

The aim of this article is to present the type and characteristics of the lesions on the oral mucosa occurring in patients of developmental age with selected congenital disorders and make clinical recommendations useful for both dentists and pediatricians.

For the purpose of this article, a large number of diseases were selected, which often manifest themselves in the oral mucosa, and the general practitioner can contribute to a more rapid child's diagnosis. The existence of the genetic disease may prove particularly the occurrence of chronic and recurrent lesions with severe intensity.

After a review of the literature, lesions were classified to 3 groups: lesions caused by hereditary vascular abnormality (Sturge-Weber syndrome, Rendu-Osler-Weber syndrome, Maffucci syndrome), proliferative changes (Hereditary gingival fibromatosis, Juvenile hyaline fibromatosis) and other oral mucosa changes in selected diseases of genetic origin (Peutz-Jeghers syndrome, Down syndrome, Epidermolysis bullosa).

Oral mucosa lesions in these patients can be both specific and nonspecific (infectious, pigmentary, hyperplastic). Clinical management is varied, and depends on the specific disease entity, the current state of the general patients health, location, and the nature and severity of lesions in the oral cavity. Pediatrician cooperation with a dental team

* Adres do korespondencji: Poradnia Stomatologii zachowawczej z Endodoncją UKS w Krakowie ul. Montelupich 4, 31-155 Kraków, Polska. Tel.: +48 12 424 54 25; fax: +48 12 424 55 55 wew. 105.

Adres email: magdalena.kepisty@gmail.com (M. Kępiś).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.pepo.2015.04.002>

0031-3939/© 2015 Polish Pediatric Society. Published by Elsevier Sp. z o.o. All rights reserved.

allows an individual treatment plan. In all children diagnosed with systemic genetic condition, it is very important to take care about maintaining proper oral hygiene, regular dental visits to an appropriate specialist, and parental/guardian involvement in prophylactic and therapeutic treatment.

© 2015 Polish Pediatric Society. Published by Elsevier Sp. z o.o. All rights reserved.

Materiały i metody

Przeszukano zasoby elektronicznej bazy PubMed (MEDLINE), używając jako słów kluczowych nazw wybranych jednostek chorobowych w powiązaniu ze zwrotami *oral mucosa changes*, *oral mucosa anomalies*, *dental implications*, w latach 1998–2014. Z dostępnych artykułów wybrano prace zawierające istotne w opinii autorów informacje dotyczące zmian chorobowych błony śluzowej jamy ustnej, we wstępnie wyselekcjonowanych jednostkach chorobowych.

Wprowadzenie

Stan zdrowia jamy ustnej jest ściśle związany ze zdrowiem ogólnym całego organizmu. Obecność zmian patologicznych błony śluzowej, szczególnie o charakterze przewlekłym lub nawracającym, może świadczyć o obecności choroby ogólnej, w tym wad wrodzonych. Trafiające do gabinetu stomatologicznego dziecko z rozpoznaniem choroby lub zespołu o podłożu genetycznym wymaga większej troski ze strony lekarza. Nierzadko także stomatolog jest pierwszym specjalistą, do którego trafia mały pacjent z nietypowymi i nawracającymi zmianami w jamie ustnej. Dlatego wnikliwe badanie stomatologiczne stanu błony śluzowej jako wskaźnika zdrowia całego organizmu oraz prawidłowo zebrany wywiad są ważnym elementem badania pacjenta w wieku rozwojowym. Zmiany w jamie ustnej są często istotnym objawem występowania chorób ogólnoustrojowych o podłożu genetycznym, dlatego stomatolog spełnia ważną rolę we wczesnym jej wykryciu. Powiązanie objawów podmiotowych z przedmiotowymi i z wynikami badań dodatkowych oraz informacjami uzyskanymi z wywiadu rodzinnego ma zasadnicze znaczenie dla właściwego rozpoznania. Zmiany chorobowe błony śluzowej jamy ustnej u tych pacjentów mogą mieć zarówno charakter zmian swoistych dla danej jednostki chorobowej, jak i zmian nieswoistych (infekcyjnych, barwnikowych, rozrostowych). Często są to zmiany nawracające, o dużym nasileniu i słabo poddające się leczeniu. Liczba chorób o podłożu genetycznym jest bardzo duża. Poniżej przedstawiono jedynie wybrane jednostki chorobowe i opisano występujące w każdej z nich zmiany błony śluzowej jamy ustnej.

Na potrzeby pracy zmiany zakwalifikowano do 3 grup:

1) zmiany wywołane wrodzonymi anomaliami naczyń krwionośnych

- zespół Sturge'a i Webera
- zespół Rendu, Oslera i Webera – wrodzone krwotoczne rozszerzenie naczyń
- zespół Maffuccięgo

2) zmiany rozrostowe o podłożu genetycznym

- wrodzona włókniakowatość dziąseł
- zespół Murraya, Poretica i Dreschera – młodzieńcza włókniakowatość szklista

3) inne choroby o etiologii genetycznej

- zespół Peutza i Jeghersa
- zespół Downa
- wrodzone pęcherzowe oddzielanie się naskórka – *Epi-dermolysis bullosa*

Zmiany wywołane wrodzonymi anomaliami naczyń krwionośnych

Zespół Sturge'a i Webera – naczyńniakowatość twarzowo-mózgowa

Jest to wrodzone zaburzenie rozwoju we wczesnym stadium powstawania naczyń [1]. Obecnie brak jest dowodów na dziedziczność choroby. Występuje z częstością 1:50 000 żywych urodzeń, jednakową u obu płci [2–4].

Znamiennym objawem klinicznym dla rozpoznania tego zespołu jest charakterystyczny płaski naczyńniak na twarzy koloru czerwonego wina (*port-wine naevus*) widoczny od urodzenia. Znamię to obejmuje najczęściej jednostronnie obszar unerwiany przez pierwszą gałąź nerwu trójdzielnego. Występują również inne wariacje jego zasięgu. Może występować obustronnie lub obejmować dodatkowo dolną część twarzy, część tułowia oraz błonę śluzową jamy ustnej i gardła [1, 2, 4]. Histopatologicznie jest to zmiana o charakterze prostego naczyńniaka włókniczakowego. Naczyńniaki twarzy są dobrze odgraniczone, płaskie lub lekko wyniosłe, bledną podczas ucisku. Gdy dochodzi do tworzenia się wewnątrznaczyniowych skrzepów i ich kalcyfikacji, stają się one wyczuwalne podczas palpacji jako twarde punkty i wówczas zmiany nie bledną w czasie badania [4]. Zmiany nie wykazują bolesności ani stanu zapalnego, nie powiększają się też z wiekiem. W zespole tym często zajęte są naczynia oka i ośrodkowego układu nerwowego. U 50–60% chorych możliwe jest rozwinięcie się jaskry, gdy znamię obejmuje górną powiekę, a nierozpoznana może doprowadzić do woloocza i ślepoty. W obrębie układu nerwowego występuje naczyńniakowatość opon miękkich mózgu. U 70–80% chorych występują także połowicze lub ogniskowe napady padaczkowe w pierwszych latach życia.

W obrębie jamy ustnej zmiany o charakterze rozrostu kapilar dotyczą najczęściej błony śluzowej policzków i warg, mogą też wystąpić na podniebieniu, dziąsłach oraz w dnie jamy ustnej. Zmiany rozrostowe w obrębie dziąseł mogą prowadzić do obrzęku i sprawiają trudności z hemostazą w trakcie koniecznych zabiegów chirurgicznych (powstające

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/10163314>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/10163314>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)