

Autorzy: Anna Starzyńska, Izabela Oleszkiewicz, Paulina Pałasz, Łukasz Adamski

Katedra i Klinika Chirurgii Szcękowo-Twarzowej i Stomatologicznej, Gdański Uniwersytet Medyczny

Rogowaciejąco-torbielowaty guz zębopochodny u dziecka z zespołem Ehlersa-Danlosa – opis przypadku

Wstęp: Rogowaciejąco-torbielowaty guz zębopochodny (KCOT) jest to zmiana o wroście agresywnym z tendencją do częstych nawrotów. Zespół Ehlersa-Danlosa (ZED) jest to zespół u podłoża, którego leży uwarunkowana genetycznie nieprawidłowa budowa kolagenu. Główne objawy to nadmierna rozciągliwość skóry, atroficzne blizny oraz wiotkość stawów. W piśmiennictwie do tej pory opisano jedynie dwóch pacjentów z zespołem ZED i współistniejącym KCOT (Carr RJ, i wsp. 1988; Ferreira O, i wsp. 2008).

W niniejszej pracy zostanie zaprezentowany przypadek dziecka z zespołem Ehlersa-Danlosa, u którego stwierdzono KCOT.

Opis przypadku: 12-letnia pacjentka została skierowana do Kliniki Chirurgii Szcękowo-Twarzowej Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego z powodu zmian wykrytych na zdjęciu ortopantomograficznym, które zostało wykonane z przyczyn ortodontycznych. Choruje na zespół Ehlersa-Danlosa, leczona ortopedycznie z powodu wysokiego położenia łopatki oraz okulistycznie - zez rozbieżny i nadwzroczność małego stopnia. W badaniu fizykalnym stwierdzono hipermobilność stawów, wysokie ustawienie łopatki oraz znaczną elastyczność skóry. Wewnątrzustnie: deformacja wyrostka zębodołowego trzonu żuchwy po prawej stronie wraz z uginaniem blaszki przedsionkowej, przemieszczenia zębów spowodowane masą guza. Na OPG liczne wielokomorowe ubytki kostne. W 2013 wykonano zabieg cystektomii, usunięto ząb 85, 45 i 48. Za zębem 47 wykonano okienko kostne. W badaniu histopatologicznym rozpoznano KCOT.

Wnioski: Leczenie chirurgiczne dzieci stanowi szczególną trudność ze względu na wzrost.

Utrudnione gojenie może wpłynąć na powodzenie leczenia. Terapia powinna być prowadzona rozważnie, wieloetapowo, by nie zaburzyć prawidłowego rozwoju dziecka.