

Wilson-szindrómás beteg fogorvosi rehabilitációja MK1 finommechanikai rögzítővel.

(Esetismertetés)

Dr. Károlyházy Katalin, Dr. Kivovics Péter, Dr. Faluhelyi Péter, Dr. Fejérdy Pál
Semmelweis Egyetem, Fogpótlástani Klinika

Levelező szerző: Dr. Károlyházy Katalin,
1088 Budapest, Mikszáth tér 5.
Karolyhazy @fok.usn.hu

Dr.Károlyházy Katalin, Dr. Kivovics Péter, Dr.Faluhelyi Péter, Dr.Fejérdy Pál:
Wilson-szindrómás beteg fogorvosi rehabilitációja MK1 finommechanikai rögzítővel.
(Esetismertetés)

A neurológiai betegségben szenvedő betegek fogászati ellátottsága rosszabbnak tűnik az átlagos populációhoz képest, amit az epilepsziások esetén konkrét szám adatok is igazolnak. Wilson szindrómában szenvedő 33 éves férfi páciensünk maradék fogzatának felvételi státusza megerősíti a kialakult képet.

A Wilson-féle hepatolentikuláris degeneráció a máj rézkiválasztásának zavara, mely során a réz toxikus mennyiségben halmozódik föl a májban, a központi idegrendszer magvaiban, a vesében és a korneában. A cöruoplazmin deficienciája jellemző a betegségre. A májbetegség akut hepatitisz, krónikus aktív hepatitisz, cirózis, vagy tünetmentes hepatosplenomegália formájában jelentkezhet. A kezdeti tünetek gyakran lehetnek extrahepatikusak is, melyeket mindig kísér a korneán képződő zöldes- sárgás rézlerakódás, a Kayser – Fleischer gyűrű. Kezelése élethosszig tartó, Penicillamin 1g naponta.

Betegünk Wilson kór miatt 17 év óta áll rendszeres gondozás alatt a Semmelweis Egyetem Neurológiai Klinikáján. Tüneteiben dystonia, beszédzavar, illetve intenciós tremor dominált. Klinikánkra történő felvételekor a foghiány mindkét fogíven a Fábán- és Fejérdy-féle foghiány beosztás szerint a 2B osztályba tartozott.

A szükséges gyökértömések és csonkkiegészítő csapos műcsonkok elkészítése után, az alsó és felső állcsonton is kombinált fogpótlást készítettünk. A szájhigiéné betartását háromhavonta kontrolláljuk. Fogpótlásait a beteg fél éve panaszmentesen viseli.

Kulcsszavak: Wilson-szindróma, rézanyagcsere zavar, MK1 finommechanikai rögzítő, Fábán és Fejérdy féle 2B osztályú foghiány.

Dr.Károlyházy K.,Dr. Kivovics P., Dr. Faluhelyi P., Dr. Fejérdy P. :

Oral rehabilitation of patient with Wilson- syndrome using MK1 bolt attachment. (Case report).

The oral condition of neurologically compromised patients seemed to be worse as compared to the healthy population, which is confirmed by concrete datas in case of epilepsy patients.The dental status of our 33 years old patient with Wilson –syndrome showed the same situation.

The Wilson –syndrome is a hepatolenticular degeneration, with the disfunction of copper excretion in liver. Toxic dose of copper is accumulated in liver, in the nuclei of central nerve system, in kidneys, and in cornea. Deficiency of caeruloplasmin characterizes the disease. The disease might occur in a form of acute hepatitis, chronic acute hepatitis, cirrhosis or hepatosplenomegalia without any symptom. Initial symptoms might usually be extrahepatic, with the presence of the green and golden brown Kayser- Fleischer copper deposition. Treatment is necessary until the end of life, 1g Penicillamin/ day.

Our patient with Wilson syndrome was being treated for 17 years at the Department of Neurology Semmelweis University. Dystonia, speech disorder, and intential tremor are rampant among his symptoms. At the time of clinical reception, both the upper and lower dental arch belonged to class 2B according to the Fábíán and Fejérdy classification of partial edentulousness. After rootcanal fillings and cementation of dowel cors, we made an upper and lower fix and removable partial denture combination. We controlled oral hygiene every three months. Dentures are worn for half a year without complaint.

Keywords: Wilson-syndrome, disorder of copper excretion, anchorage with MK1 bolt attachment, class 2B according to Fábíán and Fejérdy classification system .

A neurológiai betegségben szenvedő betegek fogászati ellátottsága rosszabbnak tűnik az átlagos populációhoz képest, amit az epilepsziások esetén konkrét számadatok is igazolnak [8]. Wilson szindrómában szenvedő 33 éves férfi páciensünk maradék fogazatának felvételi státusza megerősíti az ellátásról kialakult képet.

A Wilson-féle hepatolentikuláris degeneráció a máj rézkiválasztásának zavara, mely során a réz toxikus mennyiségben halmozódik föl a májban, a központi idegrendszer magvaiban, a vesében, a szívben, az izmokban és a korneában [3,4]. A 13-as kromoszómán található gén mutációja miatt kóros az ATP7B réztranszportban szerepet játszó fehérje működése így a réz nem tud az epével távozni [1,5]. A cöruoplazmin (a plazma rézkötő fehérjéje) deficienciája jellemző a betegségre. Magas réz szérumszint esetén akut hemolízis is bekövetkezhet [6]. Folyamatos, élethosszig tartó kezelést igényel, különben a máj és a központi idegrendszer kórfolyamata bizonyosan halálhoz vezet. Autoszómális recesszív öröklődésű betegség, bármely földrajzi területen élő populációban kb.: 1:30 000 egyedet érint, akik homozigóták a 13. kromoszómán lévő „rézgyensúly”, illetve „Wilson kór” gén szempontjából. A világ populációjának 1,1 %-a, azaz 50 millió ember heterozigóta hordozója egy „Wilson kór” génnek, rajtuk azonban sosem jelentkeznek a tünetek [10].

Lefolyása: A májbetegség akut hepatitisz (látszólagos gyógyulással, vagy fulmináns lefolyással), krónikus aktív hepatitisz, cirózis, vagy tünetmentes hepatosplenomegália formájában jelentkezhet [10,11]. A születéstől kezdődően a májban a rézkoncentráció normál értékének 10-50 szerese található meg. Az 5. életévig a betegségnek csak másodlagos jelei mutathatók ki, mint cöruoplazmin hiány, abnormális hepatocelluláris mitokondriumok. A réztoxikózis klinikai tünetei 5 és 50 éves kor között bármikor jelentkezhetnek, a leggyakoribb azonban a serdülőkori észlelés.

A betegek 40-50%-ában a kórkép első jelei a máj megbetegedéséből adódnak. A kezdeti tünetek gyakran lehetnek extrahepatikusak is, neurológiai és pszichiátriai tünetek, melyeket mindig kísér a kornea Descemet hártáján képződő zöldes- sárgás rézlerakódás, az úgynevezett Kayser – Fleischer gyűrű jelenléte (1.ábra az I. számú Szemklinika fotó anyagából) [3,10,11, 12].

A fellépő motoros neurológiai zavarok változóak lehetnek: tremor, dystónia, dysarthria, dysphagia, nyálfolyás [6,7,10]. A lágyszájpad motoriumának érintettsége miatt beszédzavar is felléphet [9]. A pszichiátriai tünet megnyilvánulhat furesa viselkedésmódban, az iskolai teljesítmény hirtelen csökkenésében, a skizofréniától, illetve mániás depressziótól nem

megkülönböztethető pszihózis formájában. Fejfájás kivételével más érzészavart nem észleltek. A szenzorium és az intellektus érintetlen marad [11,12].

Esetismertetés

Anamnézis:

33 éves, férfi betegünk Wilson-kór miatt 17 év óta áll rendszeres gondozás alatt a Semmelweis Egyetem Neurológiai Klinikáján. Rokkant nyugdíjasként dolgozik. Tüneteiben dystonia, beszédzavar, illetve intenciós tremor dominált. Jelenlegi beállítása mellett (3x2 Cuprenil; 3x1 Sertan, Zn-sulphat) egyensúlyban van.

Status:

Klinikánkra történő felvételekor a foghiány mindkét fogíven a Fábián- és Fejérdy-féle foghiány beosztás szerint a 2B osztályba tartozott [2]. A felső fogíven megmaradtak a jobb kismetsző (nikkel-króm és akrilát leplezésű borítókoronával fedett és gyökértömött), a bal nagymetsző és kismetsző (nikkel-króm és akrilát leplezésű koronával borított és gyökértömött), a szemfog (caries profunda), és a második kisórló (amalgám tömés és szekunder caries). Az alsó fogíven megmaradtak a bal frontfogak, valamint a jobb középső és oldalsó metszők, melyek mindegyike szuvas és töredezett volt, és az első kisórló (amalgámmal tömött). A szájhigiéné rossznak volt mondható (2. ábra). A hosszú ideje fennálló foghiány a támasztó zónában a harapási magasság csökkenését okozta, mely mindkét oldalon cheilitis angularis okozott (3. ábra).

A fogorvosi beavatkozás előtt teljes vizelet és vérkép vizsgálatot kértünk, ellenőrizve a protrombin szintet / a vérzési időt, és az alvadási időt.

Kezelési terv:

A bal felső szemfog, a bal alsó szemfog és metszőfogak, valamint a jobb alsó metszőfogak gyökértömése után nikkel – króm (Nidemet) ötvözetből készült öntött csonkkiegészítő csapos műcsonkkal építettük föl a jobb felső kismetsző, a bal felső kismetsző és szemfog, a bal alsó frontfogak, valamint a jobb alsó kismetsző fog koronai részét. Glasionomer (GC Fuji IX GP) tömést készítettünk a bal felső nagymetsző és második kisórló, valamint a jobb alsó metsző és első kisórló pillérekbe (4. ábra).

A felső állcsonton nikkel-króm ötvözetből készült, fémkerámiával leplezett hétagú hídpótlást készítettünk. Leplezett horgonykoronák: a jobb oldali kismetsző, a bal oldali kismetsző és szemfog, valamint a második kisórló. Leplezett hézagfogak: a jobb oldali nagymetsző és a bal oldali első kisórló. A kivehető rész dentomucosalis megtámasztású és merev elhorgonyzású mintára öntött pillangó alakú részleges lemezes fogpótlás, hét keményakrilát műfoggal.

Az elhorgonyzás eszköze a reteszelven működő MK1 finommechanikai rögzítő volt (5.ábra).

Az MK1 retesz 8 éve került hazai forgalomba. Merev elhorgonyzási rendszernek tekinthető, így a kontroll vizsgálat, és szükség esetén a fogsor alábélelése elengedhetetlen. Fém gyűrű alakú anyai részből és 4 egységből álló apai részből áll (kosár, a benne elhelyezkedő csavaros rész, a tengely, mely a nyitást-zárást biztosítja). Vesztibulo-orális helyigénye elsősorban a premolaris és molaris régióban teszi lehetővé alkalmazását. Kopásálló, egyedül a rugós karika rész igényel ritkán cserét.

A maradék fogazat túlterhelt volt (a pillérek száma kevés, többségében másod- illetve harmadrendű pillérfogak), így a parodontium maximális védelme is indokolta a kíméletes-retesz elven működő- rögzítő alkalmazását. A csúsztató, illetve nyomógombos elven működő elhorgonyzási rendszereknél ugyanis a kivehető rész eltávolításakor a maradék fogazatra minden alkalommal vertikális irányú húzóerő hat, mely akár le is mozdíthatja a horgonyokat a pillérekről.

Indirekt rögzítőként a szélső pillérek horgonykoronáiban elhelyezett orálisan frézelt vállba befekvő támaszokat és interlockot helyeztünk el.

Az alsó állcsont foghiányának pótlására héttagú nikkkel-króm ötvözetből készült, kerámiával leplezett hidat terveztünk. A leplezett horgonykoronák a bal alsó metszők és szemfog, a jobb alsó metszők, és első kisőrlők (6.ábra). A leplezett hézagfog a jobb alsó szemfog. A kivehető rész mintára öntött fémlemez lingualis ív konnektorral, hét keményakrilát műfoggal. Az elhorgonyzás eszköze MK1 retesz elven működő finommechanikai rögzítő.

Indirekt rögzítőként a szélső pillérek horgonykoronáiban elhelyezett orálisan frézelt vállba befekvő támaszokat és interlockot helyeztünk el. Az alsó és felső kombinált fogpótlásokat -fix híd és kivehető részleges lemezes fogpótlás - Dentatus artikulátorban készítettük a korrekt okklúzió és artikuláció biztosítása érdekében.

A szájhigiénés motiválás és instruálás mellett a beteget háromhavonta rendszeresen kontrolláljuk. Fogpótlásait a beteg fél éve panaszmentesen viseli (7. ábra.).

Irodalom:

- 1.BULL P, THOMAS GR, FORBES J: The Wilson disease gene is a putative copper transporting P-type ATPase similar to the Menkes disease gene . *Nat Genet* 1993. 5:327-337.
- 2.FÁBIÁN T, KÁDÁR L, SOMOGYI E, FEJÉRDY P: A protetikai 2B osztályba tartozó foghiányok pótlásának tervezése. *Fogorv Szle* 1980.73:267-272.
- 3.FEHÉR J: A máj betegségei. In:PETRÁNYI GY(szerk.): *Belgyógyászat Összefoglalás*. Medicina, Budapest,1989; 247-248.
- 4.FERENCI P: Wilson's disease. *Ital J Gastroenterol Hepatol* 1999.31:416-425.
- 5.FORBES JR, HSI G, COX DW:Role of copper-binding domain in the copper transportfunction of ATP7B , the P-type ATPase defective in Wilson disease. *J Biol Chem* 1999.274:12408-12413.
- 6.GU M, COOPER JM, BUTLER P, WALKER AP, MISTRY PK, DOOLEY JS, SCHAPIRA AHV: Oxydative phosphorylation defects in liver of patients with Wilson's disease. *Lancet* 200.356:469-74.
- 7.GITLIN N: Wilson's disease: The scourge of copper. *J Hepatol* 1998.28:734-9.
- 8.KÁROLYHÁZY K, KOVÁCS E, KIVOVICS P, FEJÉRDY P, ARÁNYI ZS: Dental status and oral health of patients with epilepsy: an epidemiological study. *Epilepsia* 2003. 44(8): 1102-1107.
- 9.KOIDIS PT, TOPOUZELIS N: Palatal lift prosthesis for palatopharyngeal closure in Wilson's disease.*Orthod Craniofacial Res* 2003.6:101-103.
- 10.MAGYAR I - PETRÁNYI GY (szerk.): A máj és az epeutak betegségei. *A belgyógyászat alapvonalai 3. kötet*. Medicina .Budapest, 1986; 2033-2163.
- 11.SCHOEN RE, STERNLIEB I: Clinical aspects of Wilson's disease. *Am J Gastroenterol* 1990.85:1453-7.
- 12.SZALAY F:Wilson-kór 2003. *Orv Hetil* 2003. 50:2451-2458

Ábra jegyzék:

1. ábra: A Kayser-Fleischer gyűrű a cornea Descemet hártáján lévő zöldes-sárgás színű rézlerakódás. A felvétel az I.számú Szemklinika fotólaboratóriumában készült.
2. ábra: Wilson szindrómában szenvedő 33 éves férfi páciensünk maradék fogzatának felvételi statusa.
3. A hosszú ideje fennálló foghiány miatt megsüllyedt harapás következtében kialakult krónikus cheilitis angularis.
4. A szükséges gyökértömések után, öntött csonkkiegészítő csapos műcsonkokkal építettük föl a radixokat.
5. A foghiányt mindkét állcsonton fémkerámiai hídpótlással 2A osztályúvá alakítottuk.
6. A fix restauráció OP felvétele.
7. Az alsó és felső fogpótlás a szájban.